

HEREDITÄRE SPASTISCHE SPINALPARALYSE

Ergebnisse aus der Nachuntersuchung
der von STRÜMPELL (1886, 1893) beschriebenen Familie Pol...
aus Eschenau/Mfr.

von
GERHARD BERGLER
aus
WEIDEN/OPF.

1981

1982 # 35 3



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546212_0001

Aus dem Institut für Humangenetik und Anthropologie

der Universität Erlangen-Nürnberg

(Direktor: Professor Dr. med. G. Koch)

HEREDITÄRE SPASTISCHE SPINALPARALYSE

Ergebnisse aus der Nachuntersuchung
der von STRÜMPELL (1886, 1893) beschriebenen Familie Pol...
aus Eschenau/Mfr.

INAUGURAL – DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde

der Medizinischen Fakultät

der Friedrich - Alexander - Universität

Erlangen-Nürnberg

vorgelegt

von

GERHARD BERGLER

aus

WEIDEN/OPF.

Gedruckt mit Erlaubnis der Medizinischen Fakultät
der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Prof. Dr. V. Becker

Referent: Prof. Dr. G. Koch

Tag der mündlichen Prüfung: 14.12.1981

Inhaltsverzeichnis:

I. Einleitung	Seite 1
(Geschichtliches, Formen der Spastischen Spinalparalyse, klini- sches Bild, pathologische Anatomie, Ätiologie, Genetik)	
II. STRÜMPELLS Proband Johann Pol... aus Eschenau:	
Mitteilung der Krankengeschichte	Seite 9
Ergebnisse der pathologisch-anato- mischen Untersuchung	Seite 30
III. Ergebnisse aus der eigenen Nachun- tersuchung der Familie des STRÜM- PELLschen Probanden:	
A) Vorbemerkungen	Seite 39
B) Kasuistik und Stammbaum	Seite 46
C) Überblick über die Ergebnisse	Seite 65
IV. Zusammenfassung	Seite 68
V. Literatur und Quellen	Seite 70
VI. Lebenslauf	Seite 75

I. EINLEITUNG:

Bei STRÜMPELLS hereditärer Spastischer Spinalparalyse handelt es sich um eine selten auftretende degenerative Erkrankung des Rückenmarks.

Bereits 1875, wenige Jahre nachdem man die Bedeutung der Sehnenreflexe erkannt hatte, beschrieb ERB diese Krankheit als einen "wenig bekannten spinalen Symptomenkomplex" mit spastischen Gehstörungen und gesteigerten Muskeleigenreflexen ("Paralysis spastica spinalis"). CHARCOT nannte sie 1876 "Tabes dorsalis spasmotique" (zitiert nach OZSVATH, 1968).

Noch bis Anfang des 20. Jahrhunderts war es in Fachkreisen umstritten, ob es sich dabei wirklich um ein eigenständiges Krankheitsbild handle oder ob eine spastische Spinalparalyse nur ein Symptomenkomplex im Rahmen anderer Erkrankungen (wie Multipler Sklerose, Lues, Myelitis oder funikulärer Myelose) sei.

STRÜMPELL konnte schließlich in gezielten pathologisch anatomischen Untersuchungen einiger seiner Fälle Atrophien der Rückenmarksseitenstränge nachweisen. So ergab auch die Sektion seines Probanden Johann Pol... am 5.3.1901 eine "zweifelloso primäre und zweifelloso systematische Degeneration der Pyramidenstränge".

Des weiteren stellte STRÜMPELL das familiäre Auftreten der Erkrankung heraus: bei Familie Pol... aus Eschenau gab es offensichtlich 6 Krankheitsfälle in 3 aufeinanderfolgenden Generationen, bei einer weiteren von ihm persönlich untersuchten Familie (Ga..) traten 3 Fälle in 2 Generationen auf.

Diese Ergebnisse sowie das Bekanntwerden weiterer Fälle isolierter spastischer Paraparese mit familiärem Auftreten führten schließlich dazu, daß sich STRÜMPELLS Auffassung von der Spastischen Spinalparalyse als eigenständiger Erkrankung allgemein durchsetzte.

Heute stellt sich uns die Spastische Spinalparalyse (hereditary spastic paraplegia, paraplegie spasmodique familiale) - im folgenden als "SSP" abgekürzt - folgendermaßen dar:

OZSVATH stellte 1968 alle ihm in der Literatur auffindbaren Familien mit SSP zusammen und kam auf eine Zahl von 267 mit über 1200 betroffenen Mitgliedern.

Hierbei wird unterschieden zwischen der reinen Form der SSP und einer Vielzahl von kombinierten Formen, bei denen sich zu der Paraparese der Beine weitere Symptome gesellen:

- Muskelatrophien, besonders der Handmuskeln (Beziehungen zur myotrophischen Lateralsklerose?)
- Nystagmus, Intentionstremor, Ataxie und Friedreich'sche Füße (Beziehungen zur Friedreich'schen Ataxie?)
- extrapyramidale Symptome wie Choreaethetose und Parkinsonismus
- nukleäre Atrophien
- Opticusatrophie und retinale Degeneration
- Demenz.

(Zusammengefaßt aus OZSVATH, 1968 und HOLMES, 1977)
MALIN (1976) stellte das Vorkommen von Epilepsie in Familien mit SSP besonders heraus.

Kombinierte Formen liegen bei 47 % der Familien OZSVATHs vor.

Die r e i n e Form der SSP (nach der Definition von HOLMES (1977)), also die eigentliche STRÜMPPELLsche Erkrankung, zeigt folgendes k l i n i - s c h e s Bild: Die Patienten leiden an einer Spastik der Beine, die sich zunächst nur als Steifigkeit, Spannungsgefühl oder Schweregefühl äußert. Im Verlauf wird der Gang der Kranken ungeschickt und zögernd, schließlich schleifen die Füße am Boden, oder die Patienten gehen bevorzugt auf den Zehenballen. Der Fersenstand ist, oft schon als Frühsymptom, erschwert oder ganz unmöglich. Völlige Gehunfähigkeit tritt, wenn überhaupt, oft erst nach Jahrzehnten auf.

Häufig findet der Untersucher schon vor dem Auftreten subjektiver Beschwerden gesteigerte Muskel-eigenreflexe (ASR, PSR) bis hin zum Achillesklonus sowie ein positives Babinskisches Zeichen.

Die Symptomatik der SSP pflegt sich sehr langsam und kontinuierlich zu entwickeln. Das Vollbild der Erkrankung ist die Paralyse der Beine mit Beugekontrakturen und Pes equinovarus, wobei in manchen Fällen auch Paresen der Arme auftreten. Die Lebenserwartung der Patienten ist nicht herabgesetzt.

Es können aber auch sehr milde Verläufe der Erkrankung auftreten, die den Patienten nicht zum Arzt führen und nicht diagnostiziert werden.

HOLMES fand 1977 in der gesamten Weltliteratur 104 Familien, die nur die oben beschriebene Symptomatik ohne andere neurologische Störungen aufwiesen. Mit der etwas großzügigeren Definition der "reinen Form" der SSP von OZSVATH (1968), die auch noch Oligophrenie, Opticusatrophie und Sphinkterstörungen als zusätzliche Befunde zuläßt, lassen sich 142 Familien zusammenstellen. MALIN (1976) ist der Auffassung, daß der Begriff "reine" Spastische Spinalparalyse höchstens im klinisch-neurologischen Bereich sinnvoll sei: die bisher veröffentlichten Sektionsbefunde - so argumentiert er - hätten ja ergeben, daß nie allein die Pyramidenseitenstränge befallen waren, auch wenn fast alle diese Fälle klinisch als reine SSP imponierten.

Leider stehen bis heute nur äußerst wenige Veröffentlichungen von Sektionsbefunden zur Beurteilung der P a t h o l o g i s c h e n A n a t o m i e der Erkrankung zur Verfügung. BEHAN und MAJA (1974) konnten lediglich 12 Fälle zusammenstellen, darunter 2 Probanden STRÜMPELLS aus den Familien Ga... und Pol... .

Diese 12 Sektionen zeigten übereinstimmend und typischerweise beidseitige Degenerationen der gekreuzten corticospinalen Bahnen. Zusätzlich fand man aber auch leichte degenerative Veränderungen der Kleinhirnseitenstränge und der medialen Anteile der Goll'schen Stränge. In einigen Fällen lag eine Verringerung der Zahl Betz'scher Riesenzellen sowie motorischer Vorderhornzellen vor. Dabei wurden keine reaktiven Gewebsveränderungen und allenfalls eine sehr geringfügige Gliavermehrung beschrieben.

Aufgrund dieser Befunde liegt es nahe, die STRÜMPPELL'sche Erkrankung in die Gruppe der systemgebundenen Atrophien des Rückenmarks einzureihen. Gemeinsam mit diesen zeigt die SSP histologisch das Phänomen des "dying-back", also das Atrophieren eines Axons vom Ende her bis hin zum Zellkörper, der schließlich ebenfalls zugrunde gehen kann.

Die Ätiologie der Erkrankung ist unklar. BEHAN und MAJA (1974) vermuten, daß die SSP auf einem Enzymdefekt beruht, der es dem Organismus nicht erlaubt, die Funktionstüchtigkeit der längsten Axone des Nervensystems aufrechtzuerhalten. Das Pyramidenbahnsyndrom der SSP wäre somit die Folge eines "Phänomens der letzten Wiese", da diese Bahn die längsten Fasern des Nervensystems führt. Die Arbeiten von ARING (1942), CAVANAGH (1954) und FENTON (1955) ließen erstmals an eine Stoffwechselstörung als Ursache der SSP denken. Interessant ist in diesem Zusammenhang auch der Beitrag von SJAASTAD (1977), der Veränderungen der Konzentration verschiedener Aminosäuren im Liquor cerebrospinalis von Patienten mit familiärer SSP beschreibt.

G e n e t i k :

Bei der SSP ist die Genetik schon allein deshalb von besonderer Bedeutung, weil die Diagnose der Erkrankung zu Lebzeiten des Patienten ohne diesbezügliche Familienanamnese praktisch nicht gestellt werden kann; an der Neurologischen Universitätsklinik in Erlangen ist es üblich, solche Fälle ohne Familienanamnese als "unklare Paraspastik" zu bezeichnen.

Die hereditäre SSP läßt sich in mehrere genetisch selbständige Typen unterteilen (BECKER, 1966):

Man unterscheidet zunächst die a u t o s o m a l - d o m i n a n t vererbte SSP von der a u t o - s o m a l - r e z e s s i v e n . Die erstgenannte Form entspricht häufig in der Symptomatik mehr der "reinen" SSP mit besonders langsamem und eher mildem Verlauf, während die letztere mehr die kombinierten Spinalparalysen mit frühem Beginn, raschem Fortschreiten und schwerem Verlauf umfaßt.

Innerhalb dieser beiden genetischen Typen gibt es offensichtlich noch weitere Subtypen. Darauf weisen die Unterschiede im erstmaligen Auftreten der Erkrankung hin.

Bei der rezessiven Form gibt es nämlich für den Beginn der Krankheit zwei deutliche Altersgipfel bei etwa 2 und etwa 12 Jahren und noch einen weniger deutlichen Gipfel zwischen dem 30. und 40. Lebensjahr. So unterschied BECKER (analog den ersten Einteilungsversuchen STRÜMPPELLS) einen i n f a n - t i l e n , einen j u v e n i l e n und einen a d u l t e n Subtypus. Bei der dominanten Form hingegen reicht das Alter des Erkrankungsbeginns von den ersten Lebensjahren bis zum 6. Lebensjahrzehnt. Hier lassen sich keine Subtypen herausarbeiten. Die enorm weite Zeitspanne, innerhalb der der Erkrankungsbeginn liegen kann, läßt jedoch ebenfalls daran denken, daß die dominante Form wie die rezessive noch in selbständige Unterformen zu gliedern sein könnte.

Bemerkenswert ist in diesem Zusammenhang auch das Phänomen der intrafamiliären Homochronie: bei 80 % der Familien beginnt die Erkrankung in einem familiärentypischen Lebensjahrzehnt.

Es sei jedoch darauf hingewiesen, daß die genaue Bestimmung des Erkrankungsbeginns sehr schwierig ist: der Patient kann in der Regel nicht exakt angeben, wann er erstmals die Frühsymptome wie z.B. leichtes Spannungsgefühl oder raschere Ermüdbarkeit bemerkt hat.

Es wird diskutiert, ob es neben der autosomal-dominanten und der autosomal-rezessiven auch noch eine X - c h r o m o s o m a l erbliche Form gibt. BECKER (1966) faßt Arbeiten über 5 Sippen zusammen, die X-chromosomal erbliche spastische Syndrome zeigten. Eine Sippe scheint eine infantile reine SSP aufzuweisen; die anderen bieten das Bild unterschiedlicher neurologischer Syndrome mit spastischer Diplegie. Anatomische Untersuchungen liegen nicht vor, sodaß eine sichere Diagnose nicht gestellt werden kann. Auch kann man nicht mit Sicherheit sagen, ob wirklich ein X-chromosomaler oder lediglich ein auf das männliche Geschlecht begrenzter autosomal-dominanter Erbgang vorliegt.

Besonders hervorzuheben ist bei der hereditären SSP noch die wechselnde Expressivität des Erbfaktors. So diagnostizierte beispielsweise CARTE (1963) bei 63 Mitgliedern einer Schweizer Sippe eine SSP; von diesen waren jedoch 41 subjektiv beschwerdefrei. Dies sollte man berücksichtigen, wenn es einmal scheint, als sei in einem Stammbaum eine Generation

"übersprungen" worden. Bemerkenswert ist hierzu auch eine Arbeit von BILLEVICH-POPOVA (1970): darin wird über Störungen der elektrischen Aktivität des Muskels bei gesunden Verwandten von Patienten mit SSP berichtet.

Die Geschlechtsverteilung beträgt für alle Formen der SSP etwa 3 (männlich) : 2 (weiblich). Diese Verhältniszahl (OZSVATH, 1968) könnte jedoch auch dadurch zustande kommen, daß Frauen häufiger als Männer milde Verläufe der Erkrankung aufweisen, die nicht auffällig werden.

II. STRÜMPELLS PROBAND JOHANN POL... :

MITTHEILUNG DER KRANKENGESCHICHTE SOWIE ERGEBNISSE DER PATHOLOGISCH-ANATOMISCHEN UNTERSUCHUNGEN.

In seinen klassischen Arbeiten über die Spastische Spinalparalyse beschrieb STRÜMPELL einen Patienten namens Johann Pol..., den er in seiner Erlanger Zeit über 16 Jahre hinweg beobachten und genau untersuchen konnte.

Dieser Patient bot das Bild einer "vollständig reinen spastischen Spinalparalyse" mit "eigenthümlichen hereditären Verhältnissen", wobei "der Großvater, der Vater, zwei Brüder des Vaters und ein Bruder des Patienten an derselben eigenthümlichen Gehstörung, zum Theil mit nachfolgender Lähmung, gelitten haben."

Hier sei nun zunächst die detaillierte Beschreibung der Krankengeschichte des Johann Pol... aus Eschenau im Landkreis Erlangen mitgeteilt. Er war am 31.3.1886 im Alter von 55 Jahren erstmals stationär in die Medizinische Klinik Erlangen aufgenommen worden.

(STRÜMPELL, 1893):

"Persönliche Angaben. Pat. war als Junge sehr gesund und kräftig, hat sich auch geistig normal entwickelt (wie alle anderen Glieder seiner Familie). Mit 21 Jahren wurde er Soldat, blieb 12 Jahre lang beim Militär und hat alle Strapazen und Anstrengungen des Dienstes gut durchmachen können. Doch erinnert er sich, schon in seinem 26. oder 27. Lebensjahr noch während seiner Soldatenzeit bei stärkerem Dauerlauf eine gewisse Unbequemlichkeit in

seinen Beinen, besonders im linken, bemerkt zu haben. Unter gewöhnlichen Umständen merkte er an seinen Beinen gar keine Störung. Erst ca. 1-2 Jahre nach seiner Entlassung, d.h. ca. im Jahre 1866 oder 1867 sollen sich die ersten leisen Anfänge der Gehstörung gezeigt haben. Ganz allmählich wurde der Gang steifer und mühsamer. Seit dem Jahr 1880 ist der Gang schon allgemein auffallend gewesen und ist dann ganz langsam von Jahr zu Jahr schlechter geworden. Seit 1887 gebraucht Pat. beständig einen Stock beim Gehen. Namentlich in den letzten Jahren sind die Beine noch schwerer, steifer und schleppender geworden. - Eigentliche Schmerzen hat Pat. niemals gehabt, nur das Spannungsgefühl ist ihm zuweilen lästig. Niemals ist auch nur eine Spur von Störung der Blasen- und Mastdarmthätigkeit bemerkbar gewesen. Die oberen Extremitäten erscheinen dem Patienten völlig normal. Ebenso niemals Störungen von seiten des Kopfes und der höheren Sinnesorgane.

Status praesens im F r ü h j a h r 1886. Großer, kräftig und regelmäßig gebauter Mann von gutem allgemeinem Ernährungszustande. Von seiten sämtlicher Kopfnerven und der oberen Extremitäten keine Störung vorhanden. Nur treten die Periostreflexe an beiden Armen etwas lebhafter auf, als unter normalen Verhältnissen. Bauchdeckenreflexe und Cremasterreflexe normal.

Bei Bettlage des Patienten liegen beide Beine völlig gestreckt nebeneinander. Alle Muskeln sind kräftig und normal entwickelt, ihre Conturen treten auch bei völliger Ruhe etwas abnorm stark hervor,

da beständig ein gewisser Spannungszustand in den Muskeln herrscht. Zuweilen tritt scheinbar spontan ein starkes Zittern in einem oder dem anderen Bein ein, insbesondere im Quadrizeps. Einzelne Zuckungen oder fibrilläre Contractionen sind niemals zu beobachten. Wadenumfang beiderseits 33 Cm., Oberschenkelumfang 45 Cm., oberhalb der Patella 44 1/2 Cm.

Bei p a s s i v e n Bewegungen der Beine stößt man in allen Gelenken, am stärksten in den Fußgelenken, auf deutlichen Muskelwiderstand. Je langsamer und vorsichtiger man die passive Bewegung vornimmt, um so geringer ist dieser Widerstand; er wird sehr bedeutend, wenn man plötzliche bruske Bewegungen zu machen versucht.

Die w i l l k ü r l i c h e n Bewegungen in den Beinen sind in allen Gelenken vollkommen gut und ausgiebig ausführbar, höchstens etwas steifer als normal. Die K r a f t in den Beinen ist eine sehr beträchtliche, sodaß Pat. selbst starken Widerstand gut überwinden kann.

Die S e h n e n r e f l e x e an den Beinen sind stark erhöht. Beiderseits meist deutliches anhalten-des Fußphänomen, sehr lebhafte Patellarreflexe (auch von den Tibiaflächen aus). Nur vorübergehend bei eintretender stärkerer Muskelspannung sind die Reflexe schwieriger hervorzurufen. - H a u t r e f l e x e normal vorhanden (auch Bauchdeckenreflex und Cremasterreflex).

Die S e n s i b i l i t ä t scheint fast völlig ungestört zu sein. Pat. selbst gibt an, auch die leisesten Berührungen der Haut an den Beinen ebenso genau zu fühlen wie an den Armen und im Gesicht. Nur das Anblasen (Temperaturempfindung?) wird an den Unterschenkeln nicht so gut empfunden wie am Oberkörper. Die Schmerzempfindung ist vollkommen ungestört.

Der G a n g des Patienten ist ein typischer, rein s p a s t i s c h e r . Die Beine sind steif, die Füße kleben mit den Spitzen am Boden. Der ganze Körper ist etwas nach vorn geneigt, der Oberkörper macht bei jedem Schritt eine nickende Bewegung. Dabei sind die einzelnen Schritte aber ziemlich groß, folgen sich rasch, sodaß Pat. auf glattem Boden ohne Stock allein gut vorwärts kommt. Unebenheiten des Bodens, Treppen u. dgl. machen größere Schwierigkeiten.

An den Armen sind die Sehnenreflexe auch deutlich gesteigert. Alle Bewegungen rasch und sicher ausführbar. B l a s e n e n t l e e r u n g vollkommen normal, ebenso die Stuhlentleerung.

In der Klinik trat nach mehrmonatlicher Ruhe und Behandlung mit warmen Bädern eine leichte Besserung der Spannung in den Beinen ein, sodaß Pat. selbst mit dem Resultat ganz zufrieden war. Am 18. Mai 1886 wurde er entlassen.

Ungefähr 6 1/2 Jahre später, am 11. N o v e m - b e r 1892, kam er wieder in die Klinik, weil sein Zustand sich langsam verschlechtert hatte. Das Allgemeinbefinden und der Ernährungszustand des Kranken waren zwar stets unverändert gut geblieben, allein

das Gehen war ganz allmählich immer mühsamer und schlechter geworden. Bald nach seiner Entlassung aus der Klinik hatte Pat. beim Gehen einen Stock zu Hülfe nehmen müssen. Schmerzen hat Pat. nie gehabt, bloß unangenehmes Spannungsgefühl in den Beinen und Zittern. Arme und Kopf stets völlig normal, ebenso keine Spur einer Blasenstörung.

Die jetzt wiederholt vorgenommenen klinischen Untersuchungen ergaben folgenden Befund:

K o p f: Intelligenz, Sprache, Kauen, Schlucken völlig normal. Pupillen mittelweit, leicht und deutlich reagierend. Augenbewegungen völlig ungestört. Sehen und Hören normal. Masseterreflexe nicht gesteigert.

O b e r e E x t r e m i t ä t e n . Pat. selbst gibt an, in den Armen "noch ebenso gesund zu sein, wie vor 25 Jahren". Auch objektiv ist an den Bewegungen der Arme nichts Abnormes zu bemerken: kein Tremor, keine Unsicherheit. Muskelkraft ist sehr gut (Dynamometer 30 kg). Einige in den Deltoideis bemerkte kleine fasciculäre Zuckungen haben kaum pathologische Bedeutung.

Sehr auffallend ist aber die E r h ö h u n g der S e h n e n r e f l e x e an den Armen. Vom Radiusköpfchen aus erfolgen lebhaftere Zuckungen im Supinator longus und Bizeps, vom Ulnaköpfchen aus in den Oberarmmuskeln und in den Beugern des Handgelenks. Auch die direkten Triceps- und Bicepsreflexe sind sehr lebhaft. Beim Beklopfen der Claviculae treten Zuckungen im Deltoideus und Biceps auf. Ebenso von der ganzen Fascie auf der Beugeseite des Vorderarms lebhaftere

Bizepszuckungen. - Auch die direkte "mechanische Muskelerregbarkeit" ist erhöht. - Eine R i g i - d i t ä t der Armmuskeln ist aber keineswegs vorhanden. Alle passiven Bewegungen sind vollkommen leicht ausführbar, Hand und Finger können "schlotternd" bewegt werden.

Sensibilität der Arme völlig normal.

R u m p f und u n t e r e E x t r e m i t ä - t e n . Liegt Pat. im Bett, so fühlen sich die Bauchdecken, insbesondere die Recti, gespannt an, sodaß man den Leib nur schwer eindrücken kann. In den übrigen vorderen Rumpfmuskeln keine Rigidity. Rückenmuskeln s.u.

Die B e i n e liegen eng aneinandergepreßt völlig gestreckt im Bett. Die Füße sind etwas plantarflectirt, sämtliche Zehen in den ersten Phalangen dorsalflectirt, in den Endphalangen leicht gebeugt. Die Innenseiten beider Füße fest aneinandergedrückt. Die Muskeln haben alle ihr früheres gutes Volumen bewahrt, sind aber insgesamt fast t e t a - n i s c h gespannt und fühlen sich steinhart an, am stärksten die Wadenmuskeln. Die Adductionscontractur ist so stark, daß man die Beine nur mit Gewalt etwas auseinanderbringen kann. Passive Bewegungen in den Knien oft kaum ausführbar, dann wieder das sogen. "Taschenmesserphänomen" (plötzliches Zusammenklappen des Knies). Beide Patellae sind durch die Muskelcontracturen vollkommen fest fixirt und nicht im geringsten passiv beweglich. Die Füße sind passiv überhaupt kaum beweglich, ebenso die Zehen. Beim Stehen sind auch die Glutaei beiderseits fast tetanisch gespannt. Eine geringere, aber deutliche Rigidity zeigen die langen Rückenstrecker.

Theils scheinbar spontan, theils bei versuchten passiven Bewegungen tritt in beiden Beinen häufig ein lebhafter allgemeiner Tremor (Schüttelkrampf) ein.

Active Beweglichkeit der Beine. Aufheben der gestreckten Beine im Bett möglich, aber mühsam und nur so hoch, daß die Füße sich ca. 1 - 1 1/2 Fuß hoch über die Bettfläche erheben. Auch bei diesen activen Bewegungsversuchen tritt oft lebhaftes Zittern des ganzen Beines ein, Abduction im Hüftgelenk mühsam (die Füße entfernen sich ca. 1 1/2 Fuß weit), Adduction in den Hüftgelenken kräftiger. Rollbewegungen im Hüftgelenk wegen der Muskelsteifigkeit nur mühsam ausführbar. - Anziehen und Ausstrecken der Beine (Beugung und Streckung im Hüft- und Kniegelenk) ausgiebig ausführbar; dabei geschieht das Anziehen der Beine an den Rumpf steif und langsam, das Ausstrecken rasch und kräftig. Auch die Bewegungen im Fußgelenk sind ausgiebig möglich, obwohl sie langsam und steif geschehen. Die Zehen sind links ziemlich gut beweglich, während rechts ihre Beweglichkeit auffallend beschränkt ist.

Prüft man die rohe Kraft aller Bewegungen in den Beinen durch passiven Widerstand, so zeigt sich, daß die Abductoren der Hüftgelenke entschieden paretisch sind, während die Adductoren noch große Kraft besitzen. Die Beuger der Oberschenkel (Ileo-Psoas) sind deutlich paretisch, während die Extension der Unterschenkel (Quadriceps) noch mit großer Kraft geschieht. Von den Unterschenkelmuskeln sind die Strecker des Fußes (Tibialis anticus etc.) paretisch, die Wadenmuskeln dagegen offenbar noch sehr kräftig.

Beim Anziehen der Beine an den Rumpf (in Bettlage) tritt als beständige, nicht unterdrückbare Mitbewegung stets eine starke Contraction des M. tibialis anticus mit starkem Vorspringen seiner Sehne ein. Pat. ist daher nicht ohne weiteres imstande, seine Fußsohle flach auf die Bettfläche aufzusetzen. Erst wenn die anfängliche Anspannung des Tibialis anticus nachläßt, stellt sich der Fuß mit seiner Sohle auf die Bettfläche.

Der G a n g des Pat. ist gegen früher viel mühsamer geworden. Aus dem rein "spastischen" hat sich ein "spastisch-paretischer Gang" entwickelt. Pat. muß beim Gehen stets einen Stock haben, mit dem er sich nach vorn zu aufstützt, da der ganze beim Stehen und Gehen vornüber gebeugte Körper sonst leicht nach vorn fallen würde. Mit Hülfe des Stockes (nicht ohne denselben) kann Pat. auf ebenem Boden noch kurze Strecken gehen. Die Schritte sind aber viel kleiner als früher. Die Beine, völlig steif, werden mühsamer und langsamer nach vorn geschleift; die Hacken berühren den Boden nur wenig, während die Zehenballen am Boden kleben. Die sehr charakteristische Körperhaltung beim Stehen und Gehen wird durch die beigefügte Abbildung verdeutlicht.



Abb. 1 : STRÜMPELLs Proband Johann Pol..., im Jahre 1892
(aus STRÜMPELL, 1893) (s. Kasuistik IV,5)

Hinsicht eine völlig normale. Die H a u t der Beine zeigt nicht die geringste vasomotorische oder trophische Störung. G e l e n k e normal. Die B l a s e n f u n k t i o n e n waren stets vollkommen normal, ebenso die Stuhlentleerung. Sexuelle Störungen angeblich nie vorhanden."

In seiner Arbeit aus dem Jahre 1904 setzte STRÜMPELL die Beschreibung dieser Krankengeschichte fort.

" S t a t u s p r a e s e n s im Januar 1894.
Genauere S e n s i b i l i t ä t s p r ü f u n g :

1. B e r ü h r u n g s e m p f i n d u n g. Geprüft wurde das Gefühl für die leisesten Berührungen der Haut mit einem Wattebäuschchen. An beiden Oberschenkeln stets vollkommen richtige Angaben. An den Unterschenkeln blieben ganz leise Berührungen bisweilen unbemerkt, ebenso am linken Fußrücken und an den Zehen. An den Fußsohlen war die Berührungsempfindlichkeit dagegen ganz normal.

2. S c h m e r z e m p f i n d u n g an den Füßen beiderseits sehr lebhaft, ebenso an der Innenseite der Oberschenkel. An der Außenseite der Unter- und Oberschenkel ist die Schmerzempfindung wenig lebhaft.

3. K ä l t e e m p f i n d u n g besonders an den Unterschenkeln und den Fußrücken wenig lebhaft. Kältereize werden hier oft als "warm" bezeichnet.

4. W ä r m e e m p f i n d u n g auch scheinbar nicht ganz normal. Am Rumpf überall richtige Angaben, dagegen an den Außenseiten der Oberschenkel und den Unterschenkeln, ebenso an den Füßen, werden die Wärmereize angeblich nur schwach empfunden.

5. D r u c k s i n n vollständig normal.

6. M u s k e l s i n n , d.h. Gefühl für Lage und passive Bewegungen, ist ebenfalls völlig ungestört. Obwohl die Prüfung des Muskelsinns wegen der Rigidität der Beine etwas schwierig ist, macht Pat. doch so rasche und richtige Angaben, daß über die völlige Integrität des Muskelsinns kein Zweifel sein kann.

S i t z t Pat. auf einem Stuhl, so berühren die Füße nicht den Fußboden, sondern bleiben infolge der tonischen Kontraktur der Extensoren des Unterschenkels ca. 5-6 cm oberhalb des Fußbodens. Die Unterschenkel sind stumpfwinklig gegen den Oberschenkel gebeugt. Nur mit der größten Mühe und Anstrengung kann Pat. langsam die Beine beim Sitzen in die gewöhnliche Stellung mit aufgesetzten Fußsohlen bringen. Ist dies geschehen, so rücken die Füße alsbald wieder nach vorn, bis sie in die Luft zu stehen kommen. Dabei tritt oft ein geringerer oder stärkerer Schütteltremor des ganzen Beines ein. Zuweilen tritt auch völlige Streckung der Unterschenkel beim Sitzen ein.

Die Bewegungen des Rumpfes sind beim Sitzen völlig frei und ungehindert. In den Bauchmuskeln und Rückenmuskeln ist keine Starre vorhanden. Enorme Starre der Beinmuskeln. Mit größter Anstrengung können die Füße nicht weiter als ca. 1 1/2 Fuß breit auseinandergebracht werden.

A u f s t e h e n vom Stuhl kann Pat. nur sehr mühsam mit Hilfe der Hände und seiner beiden Stöcke. Beim Stehen ist die Stellung der Beine ein wenig nach oben und hinten gerichtet, der Oberkörper ziemlich stark nach vorne gebeugt. Ohne seine beiden Stöcke kann Pat. nur wenige Augenblicke allein

stehen. Um nicht nach vornüber zu fallen, stützt sich Pat. auf seine beiden vorgehaltenen langen Stöcke (siehe Abb. 2). Der G a n g geschieht dann mit kleinen mühsamen spastischen Schritten, wobei das linke Bein stets einen etwas größeren Schritt macht, während der rechte Fuß nur mühsam am linken Fuß vorbeigeschleift wird und nur etwa um die Länge eines halben Fußes vor den linken Fuß zu stehen kommt.

R ü c k w ä r t s g e h e n ist völlig unmöglich. Selbst wenn man Pat. beiderseits unter den Schultern unterstützt, ist er nur mit der größten Mühe imstande, ein Bein ganz unbedeutend hinter das andere zu bringen. Ein wirklicher Schritt nach rückwärts ist völlig unmöglich.

Bei der B e t t l a g e des Kranken auf dem Rücken liegen beide Beine wie zwei steife Stecken nebeneinander. Häufig tritt in ihnen lebhafter allgemeiner Zitterklonus ein. Das Beugen der Beine ist sehr schwierig, nur mit Hilfe der Hände ausführbar. Aktive Bewegungen in den Fußgelenken möglich, aber wenig ausgiebig. Dagegen sind die Zehenbewegungen noch ganz normal und ungehindert.

Februar 1894. Bei der heutigen S e n s i b i l i t ä t s p r ü f u n g werden B e r ü h r u n g e n der Haut mit einem Wattebäuschchen oder einem feinen Pinsel überall, auch an den Unterschenkeln, ganz richtig angegeben. Pat. selbst meint aber, er fühle nicht mehr so fein, wie früher. Von der Fußsohle aus werden deutliche Kitzelempfindung und deutliche Kitzelreflexe ausgelöst.



Abb. 2 : STRÜMPELLs Proband Johann Pol... (IV,5)
im Jahre 1894 (aus: STRÜMPELL, 1904).

Pat. kann ohne seine beiden Stöcke nicht
mehr allein stehen; der Gang geschieht
"mit kleinen, mühsamen spastischen
Schritten", wobei die Zehenballen "am
Boden kleben".

N a d e l s t i c h e werden allenthalben deutlich schmerzhaft empfunden und von Berührungen mit dem Nadelkopf fast ausnahmslos richtig unterschieden. K ä l t e - und W ä r m e empfindung auch bei der heutigen Prüfung an den Unterschenkeln unterschieden herabgesetzt. Das Gefühl für passive Bewegungen konnte wegen des starken Zitterns der Beine nicht eingehender geprüft werden.

Januar 1895. Eine erneute eingehende Sensibilitätsprüfung ergibt fast ganz dieselben Verhältnisse, wie bei der letzten Untersuchung. Nur erscheint jetzt auch die Schmerzempfindung an den Unterschenkeln etwas abgestumpft. An den Füßen ist sie dagegen sehr lebhaft.

Keine Spur von Blasenstörung. Auch die Stuhlentleerung völlig normal.

Mai 1895. Die Kraft der Strecker in den Beinen noch immer sehr beträchtlich. Die Kraft der Beuger anscheinend herabgesetzt. Schmerzempfinden an den Beinen lebhaft. Normale Hautreflexe. Bauchdeckenreflexe schwach vorhanden.

Mai 1896. Gehirnnerven, obere Extremitäten - abgesehen von den lebhaften Sehnenreflexen - völlig ohne Störung. Gang unverändert. Der rechte Fuß bleibt öfter am linken Fuß etwas hängen und muß dann mit einem mühsamen Ruck nach vorne gebracht werden. Die Rigidity der Muskeln des rechten Beines scheint noch beträchtlicher zu sein, als diejenige des linken. Sehr lebhaftes Sehnenreflexe. Nirgends eine Spur von Muskelatrophie. Wadenumfang beiderseits 32 cm, Oberschenkelumfang in der Mitte 43-44 cm. Erneute S e n s i b i l i t ä t s p r ü f u n g ergibt völlig

normale Berührungs- und Schmerzempfindung, normalen Muskelsinn und Drucksinn, Angaben über Temperaturempfindungen wieder unsicher.

Juni 1897. Eine erneute eingehende Untersuchung ergibt durchweg dieselben Verhältnisse wie früher. Der Adduktorentonus ist jetzt so stark, daß die Füße oft gekreuzt sind. Versucht man eine passive Abduktion des einen Beines, so folgt sofort das andere Bein mit dem ganzen Becken mit, Ebenso kann man an einem Bein den ganzen Unterkörper in die Höhe heben. Die Adduktoren der Oberschenkel fühlen sich beständig bretthart gespannt an. Auch die passive Beugung des Beines im Hüft- und Kniegelenk ist kaum mehr möglich. Nachts treten zuweilen schmerzhafteste Steigerungen der Muskelkrämpfe ein. Die aktive Beweglichkeit der Beine ist, wie früher, noch immer erhalten, wenn auch ungemein erschwert durch die Hypertonie der Muskeln. Pat. kann mit seinen beiden Stöcken immer noch langsam und mühsam gehen.

Im Oktober 1898 machte Pat. eine schwere fieberhafte Bronchitis durch, die er gut überstand. Im übrigen trat keine bemerkenswerte Änderung seines Zustandes ein.

Eine abermalige genaue Untersuchung im Juni 1899 ergab: Die Hypertonie der Bauchmuskeln nicht deutlich, dagegen scheinen die langen Rückenmuskeln sich an der Starre etwas zu beteiligen. In den Armen und Schultermuskeln keine Spur von Rigidity. Glutaei, Extensores cruris, Adduktoren und wahrscheinlich auch Rotatoren der Hüfte sehr rigide. Die Fußgelenke sind passiv kaum mehr beweg-

lich, sodaß man von einer "muskulären Ankylose" der Fußgelenke sprechen könnte. Beide Füße stehen in beständiger Plantarflexionsstellung. Macht Pat. aber eine aktive Beugung der Beine, was zwar mühsam, aber immer noch bis zum rechten Winkel im Hüft- und Kniegelenk möglich ist, so wird der Fuß durch Anspannung des M. tibialis dorsalflektiert (Tibialisphänomen). Weiter als aktiv kann das Bein infolge der Muskelkontrakturen auch passiv nicht bewegt werden. Eine aktive Spreizung der Beine ist unmöglich; aber auch passiv können die Beine nur mit Gewalt ein wenig auseinandergebracht werden. Die Auslösung der Sehnenreflexe hat jetzt wegen der Hypertonie der Muskeln ihre großen Schwierigkeiten. Das "Fußphänomen" kann nicht mehr hervorgerufen werden.

Eine erneute Sensibilitätsprüfung ergibt wiederum völlig normale Verhältnisse. Ja sogar die Angaben über die Temperaturempfindungen sind diesmal auffallend besser als früher.

Im November 1899 traten wieder stärkere Brustbeschwerden ein. Es entwickelte sich chronische Bronchitis. Auch wurde jetzt die Herzaktivität andauernd unregelmäßig. An den Radialarterien machte sich eine starke Arteriosklerose geltend.

Am 23. Januar 1900 habe ich notiert: Die Kraft der Streckung im rechten Bein ist noch immer sehr beträchtlich, im linken Bein ist sie etwas geringer, aber noch immer ganz leidlich. Die

Kraft der Beuger scheint dagegen wirklich abgenommen zu haben, obwohl das Urteil durch die Hypertonie der Strecker sehr erschwert ist. Auch die Kraft der Unterschenkelmuskeln scheint, soviel man bei der Hypertonie urteilen kann, noch sehr beträchtlich zu sein.

Sämtliche Zehen befinden sich in stetiger Dorsalflexion der ersten Phalanx. Die Sehnen des Extensor hallucis longus treten beiderseits stark gespannt hervor. Streichen der Fußsohle bewirkt einen lebhaften Beugereflex im ganzen Bein mit Dorsalflexion im Fußgelenk. Gelingt es, die S t r i c h r e - f l e x e der Zehen genau zu beobachten, so erfolgen diese in allen fünf Zehen fast immer als Plantarbeuge-Reflex. Ein deutlicher dorsalwärts gerichteter B a b i n s k y - R e f l e x in der großen Zehe konnte nicht erzielt werden, trotz vielfacher Versuche. Zuweilen war der sogenannte Babinsky-Reflex schwach angedeutet, aber nie deutlich ausgeprägt.

Bauchdecken- und Kremasterreflexe schwach vorhanden.

Im Laufe des S o m m e r s 1900 steigerten sich die Athembeschwerden: das Allgemeinbefinden wurde schlechter. Pat. sah blasser und schlechter aus. Der Puls war fortdauernd unregelmäßig (trotz Digitalisgebrauch und anderer Mittel). Im Harn fanden sich öfter kleine Mengen von Eiweiß.

Im ausführlichen Status praesens vom 29. J u n i 1900 findet sich wiederum die Bemerkung: Reflex in der großen Zehe beim Bestreichen der Fußsohle

ziemlich schwach und plantarwärts gerichtet (also kein sog. Babinskyscher Reflex). Alle Zehen machen beim Bestreichen der Fußsohle beiderseits eine schwache Plantarflexion. - Die muskuläre Kontraktur in den Hüften ist so stark, daß man an einem Bein das andere und den ganzen Rumpf in die Höhe heben kann. Aktive Bewegungen sind noch immer in allen Gelenken möglich, aber nur in sehr geringem Umfange ausführbar, unter beständigem Ankämpfen gegen die enorme Muskelrigidität. Keine Störung der H a r n entleerung. Patellarreflexe noch immer sehr lebhaft. Achillesreflexe aber in den "eingemauerten" Füßen nicht mehr zu erzielen. Der M. extensor hallucis longus zeigt eine beständige tonische Anspannung, sodaß seine Sehne beständig gespannt hervortritt. Im Bett liegen die Füße infolge der Hypertonie der Adduktoren oft übereinander gekreuzt. Sie können nur mit einiger Gewalt in die normale Lage nebeneinander gebracht werden. Die muskuläre Starre der Hüftgelenke ist so beträchtlich, daß man beim passiven Heben eines Beines beide Beine und das ganze Becken mit in die Höhe bringt. Die Glutaei sind auch steif und gespannt. Dagegen ist in den Schultermuskeln keine Rigidität vorhanden, auch nicht sicher in den Bauchmuskeln.

Von f i b r i l l ä r e n M u s k e l z u k -
k u n g e n ist nirgends eine Spur zu finden.

Bei der heutigen S e n s i b i l i t ä t s -
prüfung wurde die Empfindung für Berührungen der Haut, Schmerz und tieferen Druck ganz normal befunden. Angaben über Temperaturreize, besonders über Kälte, sind wiederum auffallend unsicher. Die Prüfung des Gefühls für passive Bewegungen ist bei der

bestehenden Muskelrigidität schwierig; sie ergibt aber anscheinend völlig normale Verhältnisse.

Pat. kann mit seinen zwei Stöcken noch immer alleine gehen, wenn auch sehr langsam und mühsam. Beim Stehen sehen die Beine und namentlich die Füße blaurot aus (venöse Hyperämie). Die Haut der Füße ist auffallend dünn und atrophisch.

Das H e r z ist deutlich vergrößert. Der Spitzenstoß ist aber nur schwach sichtbar. Die Herzaktion ist dauernd sehr unregelmäßig, die Herztöne sind leise, aber rein. Arterien zeigen starke Arteriosklerose. Im H a r n eine geringe Menge Eiweiß. Über beiden unteren Lungenlappen deutliche B r o n c h i t i s .

Im H e r b s t 1900 nahmen die Atembeschwerden noch mehr zu. Am 29. Januar 1901 hatte Pat. einen plötzlichen Anfall, sodaß er bewußtlos im Zimmer zusammenstürzte. Er wurde ins Bett getragen und kam erst nach einer Viertelstunde wieder zu sich. Während der Bewußtlosigkeit waren die Arme völlig schlaff, während die Rigidität der Beine unverändert blieb.

Im F e b r u a r 1901 klagte Pat. viel über Schwindel, sodaß er meist im Bett liegen blieb. Dabei war aber die Herztätigkeit wieder viel regelmäßiger geworden. Oft Klagen über Kopfwegh.

In den ersten Tagen des M ä r z ging es Pat. leidlich. Er war täglich etwas außer Bett und ging mit seinen zwei Stöcken umher. Am Morgen des 4. März 1901 verließ Pat. noch allein das Krankenzimmer. Als er nach 1 Stunde nicht zurückgekehrt war, wurde nach ihm gesucht - man fand ihn t o t auf dem Abort.

Ich habe Pol... in der Klinik oft vorgestellt und jedesmal die Diagnose ausführlich besprochen. Es war in diesem Falle ganz unmöglich, zu irgendeiner anderen Auffassung des Falles zu kommen, als zur Annahme einer primären symmetrischen Degeneration beider Pyramidenbahnen.

In völliger Übereinstimmung mit den ERBschen Angaben hatte sich hier in ungemein langsamer Weise - während mehrerer Jahrzehnte! - ohne jede äußere Veranlassung eine immer mehr zunehmende muskuläre Starre in den unteren Extremitäten (inkl. der Beckenmuskeln, insbesondere der Glutaei) entwickelt."

Im Vordergrund der Erkrankung standen also, wie STRÜMPELL es zusammenfaßt, die Hypertonie sowie die Erhöhung der Sehnenreflexe. "Jahrelang konnte von einer stärkeren Parese der Muskeln nicht gesprochen werden." Außer den "geringen Störungen in der Temperaturempfindung" lagen keine weiteren neurologischen Symptome vor. Eine Multiple Sklerose schließt STRÜMPELL schon allein vom klinischen Bild her aus.

STRÜMPELL schließt die Beschreibung der Krankengeschichte mit dem Satz: "Immerhin kann man sich denken, mit welcher Spannung ich den Ergebnissen der anatomischen Untersuchung entgegensah."

Der Sektionsbefund dieses Patienten ist auch heute noch von besonderem wissenschaftlichem Wert, da - wie bereits erwähnt - bislang insgesamt nur 12 Berichte (s. BEHAN und MAJA, 1974) über pathologisch-anatomische Untersuchungen verstorbener Spinalparalysepatienten in der ganzen Weltliteratur vorliegen.

(STRÜMPELL, 1904)

"Die am 5. M ä r z 1901 im Erlanger pathologischen Institut ausgeführte Sektion ergab zunächst in den inneren Organen folgenden Befund:

Sklerose der Koronararterien mit fibrösen Herden im Herzmuskel, Hypertrophie beider Herzkammern, Abgeheilte Tuberkulose der rechten Lungenspitze, Überreste früherer beiderseitiger Pleuritiden, Altersatrophie der Lungen, Ödem des rechten unteren Lungenlappens, Atheromatose der Aorta, Atrophische Muskatnußleber, Stauungsmilz, Stauungsschrumpfniere, Alte abgeheilte Perityphlitis, Hochgradige Atheromatose der Arterien,

G e h i r n und R ü c k e n m a r k sowie einige peripherische Nerven- und Muskelstückchen wurden zur mikroskopischen Untersuchung in Formol gehärtet. M a k r o s k o p i s c h war am G e h i r n außer einer geringen allgemeinen Atrophie infolge mäßiger Sklerose der Gehirnarterien nichts Abnormes zu sehen. Auch das R ü c k e n m a r k ist durchaus gut entwickelt, keineswegs auffallend dünn, sondern von mittleren Dimensionen. Die Hüllen sind allenthalben zart und glatt. An der Arachnoidea, die sonst zart und durchscheinend ist, sitzen vereinzelt kleine Knochenplättchen. Die Dura mater nirgends verdickt. Wirbelsäule normal. Die Konsistenz des Rückenmarks ist durchwegs gut. Auf einigen frisch angelegten Querschnitten konnte man bereits eine leichte graue Verfärbung der Hinterseitenstränge sehen. Doch war ein sicheres Urteil nicht möglich. Jedenfalls war von multiplen sklerotischen Herden nichts vorhanden.

Die m i k r o s k o p i s c h e Untersuchung (hauptsächlich an P a l - Präparaten angestellt) ergab folgenden Befund" (von den 8 in der Originalarbeit abgebildeten Rückenmarksquerschnitten habe ich 2 ausgewählt):

"Im untersten Lendenmark sieht man in beiden Seitensträngen ein kleines schwach degeneriertes Feld, entsprechend dem untersten Ende der PyS. Sonst ist alles vollständig normal: Vorderstränge, Hinterstränge, vordere und hintere Wurzeln, graue Substanz etc. Ganglienzellen in Nissl-Präparaten durchaus normal.

Im mittleren Lendenmark (Abb. 3) ist das bekannte kleine Dreieck der degenerierten PyS beiderseits viel deutlicher geworden. Die Degeneration tritt schon makroskopisch ganz deutlich hervor und ist mikroskopisch ebenfalls ganz ausgesprochen. Im ganzen übrigen Gebiet der Seitenstränge keine krankhafte Veränderung. Die Randzone der Seitenstränge ist auf den zufällig etwas schwächer gefärbten Schnitten dunkler als die innere Zone. An den stärker gefärbten Schnitten verschwindet dieser Unterschied. Ich glaube nicht, daß ihm irgendeine Bedeutung zukommt. Der ganze übrige Rückenmarksquerschnitt in jeder Hinsicht völlig normal.

Im oberen Lendenmark ebenfalls die beiderseitige ganz deutliche Degeneration der PyS, sonst alles normal.

Im untersten Brustmark ist das erkrankte dreieckige Feld der PyS schon etwas größer geworden, ist dafür aber etwas medialwärts gerückt, sodaß sich hier die zum größten Teil sicher normalen Fasern der K1S nach

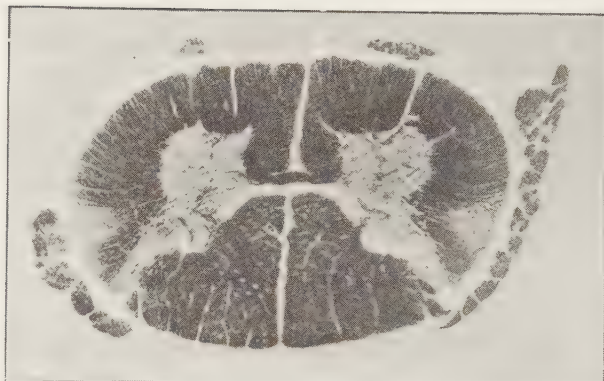


Abb. 3 : mittl. Lendenmark; aus: STRÜMPELL, 1904

außen von den kranken PyS schon bemerklich machen. Hinterstränge, Wurzeln, graue Substanz vollkommen unverändert.

Diese Degeneration der PyS läßt sich unverändert durch das ganze Brustmark hindurch verfolgen. Die KLS ist ganz oder mindestens fast ganz normal; ganz normal sind die Hinterstränge.

Erst im obersten Brustmark (Abb. 4) und im untersten Halsmark beginnt eine schwache Andeutung einer Degeneration in den Gollischen Strängen, und zwar in Form eines kleinen schmalen Feldes vorne beiderseits an der Spitze. Diese Degeneration wird nach oben zu etwas deutlicher.

Im oberen Halsmark findet sich eine deutliche, aber immerhin ziemlich schwache Degeneration in der vorderen Hälfte (also an der Spitze) der Gollischen Stränge.

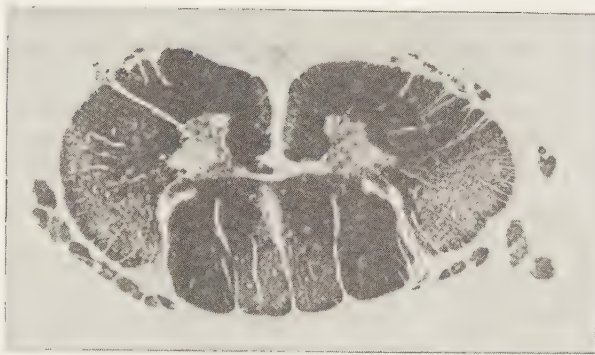


Abb. 4 : oberes Brustmark; aus: STRUMPELL, 1904

Mit dem Auftreten dieser geringen Degeneration in den Gollischen Strängen nimmt die PyS-Degeneration im Halsmark ganz deutlich ab. Im unteren Halsmark grenzt sich die schwach degenerierte PyS noch deutlich von der dunklen und ganz normalen KLS ab, im mittleren Halsmark ist dieser Unterschied schon viel undeutlicher. Im oberen Halsmark ist die PyS sicher schon völlig normal, während die Degeneration der GoS noch etwas stärker wird.

Die g r a u e S u b s t a n z des Halsmarks vollkommen gesund. Von einer erkrankten Vorderstrang-Pyramidenbahn ist im oberen Brustmark und im Halsmark eine sichtliche Andeutung vorhanden. Doch ist die Erkrankung nicht sehr stark.

In der O b l o n g a t a sind die Pyramiden vollständig normal, ebenso die K e r n e der Gollischen und Burdachschen Stränge und der ganze übrige Querschnitt. Auch Querschnitte durch die B r ü c k e,

die H i r n s c h e n k e l und horizontale Schnitte durch die C a p s u l a i n t e r n a zeigen völlig normale Verhältnisse. Aus der Gehirnrinde der m o t o r i s c h e n Z e n t r a l w i n d u n g habe ich zahlreiche Zellpräparate durchmustert, ohne eine abnorme Veränderung der Zellen zu finden. Auch die S p i n a l g a n g l i e n verhielten sich durchaus normal.

Von den p e r i p h e r i s c h e n N e r v e n wurden Querschnitte durch die Nervi ischiadici und peronei gemacht. Sie ergaben durchaus normale Bilder. Von M u s k e l n untersuchte ich Querschnitte aus dem Pectoralis maior, Biceps und Flexor pollicis brevis. Der Befund war ganz normal. Alle Querschnitte der Fasern von gleichmäßiger Größe. Auf Längsschnitten trat die Querstreifung aufs deutlichste hervor. Normale, sehr reichliche Muskelkerne. - Von den Muskeln der unteren Extremitäten habe ich den Quadriceps, Sartorius und den Adductor femoris untersucht. Auch hier fand ich überall normale Querstreifung. Dagegen trat eine Ungleichheit im Faserdurchmesser dadurch hervor, daß namentlich im Adductor femoris, eine Anzahl Fasern auffallend voluminös (hypertrophisch) aussahen. Während z.B. im Biceps die Muskelquerschnitte einen Durchmesser von 72-100 Mikrometer hatten, fanden sich in den Adductoren des Unterschenkels nicht wenige Muskelfasern von 100-132 Mikrometer Durchmesser. Die Zahl der Muskelkerne war auch in den Muskeln der unteren Extremitäten sehr groß. Nicht unerwähnt will ich lassen, daß ich auch vereinzelte ganz schmale Fasern fand (s.u.).

Im allgemeinen war aber sicher, wie ja schon das gesamte makroskopische Verhalten der Muskeln dartat, von irgendeiner Atrophie gar keine Rede.

Somit kann es keinem Zweifel unterliegen, daß der anatomische Befund bei Pol... im wesentlichen in einer zweifellos primären und zweifellos systematischen Degeneration der Pyramidenseitenstrangbahn besteht und zwar, wie es ja schon nach dem klinischen Bilde zu erwarten war, des für die unteren Extremitäten bestimmten Teiles derselben. Diese Degeneration fängt unten im untersten Lendenmark an, erstreckt sich dann aufwärts durch das ganze Brustmark, nimmt aber beim Übergang ins Halsmark schon beträchtlich ab, um im mittleren und oberen Halsmark bereits fast völlig zu verschwinden.

Denken wir uns jede einzelne PyS-Faser als den langen Ausläufer einer motorischen Zelle der Zentralwindung, so ist also nur ein Teil des gesamten "Neurons", und zwar nur ein nukleo-distaler Abschnitt, degeneriert. Daß alle für die unteren Extremitäten bestimmten PyS-Fasern erkrankt sind, kann man nicht behaupten, da in dem erkrankten Degenerationsdreieck überall noch einzelne normal gefärbte Faserquerschnitte sichtbar sind. Das ganze "System" erkrankt ja nicht in toto mit einem Mal, vielmehr degeneriert langsam Faser für Faser, wie wir dies in analoger Weise an den unter unseren Augen langsam atrophierenden Muskeln bei der primären progressiven Muskelatrophie wahrnehmen können. Aller Wahrscheinlichkeit nach beginnt der krankhafte Prozeß an dem nukleo-distalsten Ende des Neurons, also an dem Punkt, der von dem anzunehmenden Haupternährungszentrum (der Ursprungsganglienzelle) am weitesten entfernt ist. Es ist dieselbe Erscheinung, wie wir sie bei einem kranken oder schlecht ernährten Baume beobachten, wo die schwächsten und von der Wurzel am

meisten entfernten Äste zuerst absterben. Der ganze zentrale Abschnitt der Fasern, vom mittleren Halsmark nach aufwärts, war durchaus normal oder wenigstens nicht mehr nachweislich erkrankt, ebenso wie die motorischen Zellen selbst in den Zentralwindungen (insbesondere im "Beinzentrum" an der Spitze der Zentralwindungen). Ebenso waren die peripherischen Neurone an der Erkrankung nicht beteiligt. Die motorischen Ganglienzellen in den Vordersäulen des Lendenmarks, die vorderen Wurzeln, die peripherischen Nerven und endlich auch die Muskeln selbst zeigten nicht die geringste krankhafte Veränderung, was ja auch nach den klinischen Erscheinungen (Fehlen jeder Muskelatrophie und jeder Veränderung der elektrischen Erregbarkeit) zu erwarten war. Interessant ist der Befund von scheinbar hypertrophischen Fasern in den Muskeln der unteren Extremitäten. Bedenkt man, daß sich diese Muskeln jahrzehntelang in einer beständigen fast tetanischen Anspannung befunden haben, so ist der Gedanke an eine funktionelle "A r b e i t s - h y p e r t r o p h i e" gewiß naheliegend. Erheblich unsicherer ist die Deutung der einzelnen kleinen schmalen interstitiellen Muskelfasern als n e u g e b i l d e t e Fasern und zwar ebenfalls vielleicht infolge der vermehrten Muskeltätigkeit. Immerhin ist dieser Gesichtspunkt bei späteren Beobachtungen weiter zu verfolgen.

Neben dieser Erkrankung der PyS fand sich im obersten Brust- und im Halsmark noch eine Andeutung von einer schwach degenerierten Vorderstrangpyramidenbahn. Die hellere Färbung dieser Bahn tritt makroskopisch, wie man an den Photographien sieht, deutlich hervor.

Mikroskopisch war die Erkrankung der PyV jedenfalls äußerst gering sichtbar. Diese geringfügige Beteiligung der PyV ist nur deshalb von Bedeutung, weil sie einen unzweideutigen Hinweis auf den s y s t e m a t i s c h e n Charakter der Erkrankung abgibt.

Ebenfalls höchstens nur angedeutet war die Erkrankung der KLS. Namentlich bei der mikroskopischen Betrachtung grenzten sich die erhaltenen Fasern der KLS überall ganz deutlich ab von dem erkrankten Faserareal der PyS. Unzweifelhaft erkrankt waren die Gollischen Stränge. Aber auch diese Degeneration erreichte keinen hohen Grad und fand sich vom obersten Halsmark an bis herab zum obersten Brustmark. Da die Fasern der Gollischen Stränge aus den Spinalganglienzellen des Lendenmarks stammen, so machte sich hier wiederum dasselbe Gesetz wie bei der Degeneration der PyS geltend, daß die Degeneration im nukleo-distalsten Ausläufer der Neurone beginnt. Die Erkrankung hat nur eine geringe Anzahl von Fasern ergriffen und ist auch in den einzelnen Neuronen nur ein geringes Stück fortgeschritten. Man könnte geneigt sein, diese geringe Erkrankung der GoS überhaupt nicht zu der Grundkrankheit zu rechnen, sondern als eine sekundäre Erscheinung zu betrachten, da bekanntlich bei alten Personen und bei langwierigen chronischen Krankheitszuständen (Anämien, Carcinome, Diabetes, Tuberkulose u.a.) derartige schwache Degenerationen in den Gollischen Strängen des Halsmarks kein seltener Befund sind.

Ich selbst bin aber durchaus geneigt, die schwache Erkrankung der Gollischen Stränge z u d e r n e r v ö s e n G r u n d k r a n k h e i t selbst in B e z i e h u n g z u s e t z e n . Gerade

die Kombination einer Degeneration der PyS und der GoS ist schon oft genug beobachtet. Eine absolut scharfe Grenze zwischen den einfachen und den "kombinierten" Systemerkrankungen läßt sich nicht ziehen. In meinem Fall Ga..., der im übrigen mit dem hier beschriebenen Fall Pol... auf das engste zusammengehört, waren neben der PyS-Degeneration ebenfalls die Gollischen Stränge, sogar in noch grösserer Ausdehnung, und dazu noch die KLS erkrankt. Ich konnte daher den anatomischen Befund bei Ga... als kombinierte Systemerkrankung bezeichnen. Bei Pol... ist die Degeneration der Gollischen Stränge ganz gering, eine Degeneration der KLS fast ganz fehlend - hier kann man also ganz wohl von einer reinen PyS-Sklerose sprechen, die freilich, wie auch andere Beobachtungen lehren, die Neigung hat, sich mit einer mehr oder weniger ausgesprochenen Degeneration der Gollischen Stränge und auch der KLS zu kombinieren".

Dieser letzte aus der Arbeit von 1904 zitierte Satz macht deutlich, daß auch STRÜMPPELL zögerte, eine scharfe Grenze zwischen den "reinen" und den "kombinierten" Formen der SSP zu ziehen.

In der Arbeit von OZSVATH (1968) werden sowohl die Familie Ga... als auch Familie Pol... zur "reinen" spastischen Spinalparalyse gezählt.

III. ERGEBNISSE AUS DER EIGENEN NACHUNTERSUCHUNG
DER FAMILIE DES VON STRÜMPELL BESCHRIEBENEN
PROBANDEN JOHANN POL...

A. V o r b e m e r k u n g e n :

In seiner Arbeit "Über die hereditäre spastische Spinalparalyse" (1893) schrieb STRÜMPELL folgendes zur Familienanamnese des Johann Pol...:

"H e r e d i t ä r e V e r h ä l t n i s s e .
Pat. hat seinen Großvater nicht gekannt, weiß aber mit Bestimmtheit, daß derselbe l a n g e J a h r e eine "Lähmung der Beine" gehabt hat, Der Großvater wurde schließlich auf einem Schubkarren im Dorf herumgefahren. - An seinen Vater erinnert Pat. sich selbst sehr gut. Derselbe war nicht völlig gelähmt, soll aber stets einen s c h l e c h t e n a u f f a l l e n d e n G a n g gehabt haben. Dieser Gang soll ganz derselbe gewesen sein, wie ihn der Pat. jetzt selbst hat. Leute aus seinem Dorf haben von ihm oft gesagt: "Der geht gerade so, wie sein Vater." Pat. erinnert sich auch genau, als Kind zwei Brüder seines Vaters gesehen zu haben, welche genau d e n s e l b e n u n g e w ö h n l i c h e n G a n g hatten. Der Vater ist mit 53 Jahren gestorben, die beiden Brüder desselben sind ebenfalls todt.

Pat. selbst hat einen Bruder gehabt, welcher ebenfalls denselben schlechten Gang gehabt hat und schließlich 3 Jahre lang gelähmt gewesen sein soll. Auch dieser Bruder ist im Alter von ca. 50 Jahren bereits verstorben. - Zwei Schwestern des Pat. sind mit 60 und 63 Jahren gestorben, waren aber völlig

gesund. Völlig gesund war auch die Mutter des Pat., Pat. selbst ist unverheirathet und hat keine Kinder."

STRÜMPELL fügt in derselben Arbeit hinzu, daß er diese Angaben nicht durch eigene Anschauung bestätigen könne; doch seien diese "so bestimmt und zuverlässig, daß sie ... völlig ausreichend sind, um wiederum auf das Vorkommen einer besonderen hereditären Form der spastischen Spinalparalyse mit Bestimmtheit hinzuweisen."

Um nun genaueres über diese Familie mit offensichtlich autosomal-dominant erblicher SSP zu erfahren, habe ich, ausgehend von Eschenau, dem Geburtsort des Probanden, Familiennachforschungen betrieben.

Eschenau liegt im Landkreis Erlangen in einer relativ dünn besiedelten, ländlichen Gegend am Rande der Fränkischen Alb, die auch als Schwabachgrund bezeichnet wird. Der Marktflecken zählt etwa 1650 Einwohner (HELD, 1967). Zur besseren geographischen Orientierung siehe Abb. 5. Ein Major F.GRÄF hat in jahrzehntelanger Arbeit eine dreibändige, 1500 Seiten umfassende "Geschichte des Marktes Eschenau" geschrieben. Band III dieses 1913 fertiggestellten Manuskripts behandelt die Haus- und Familiengeschichte des Ortes, worin er alle Höfe und ihre Besitzer, sowie die alteingesessenen Familien beschrieben hat (Abb. 6).



Abb. 5 : Reproduktion aus Deutscher Generalkarte,
Mairs Geographischer Verlag.
Der Geburtsort des STRÜPELLSchen Probanden
liegt etwa 14 km östlich von Erlangen.
Neben Eschenau sind noch besonders hervor-
gehoben: Forth und Weißenhohe (nordöstlich
von Eschenau), sowie Kunnhof (südöstlich
von Eschenau bei Lauf).

Lehrer zur Sammlung der Marktgemeinden in der Umgebung

II. Band.

Haus- und Familien-Geschichte Eschenau's

(Einsicht)

Abgeschlossen am 1. Febr. 1913

Abgeschlossen

von Friedrich v. P. Friedrich Gräf.

Abb. 6 : Titelblatt des Manuskriptes von F. GRÄF (1913)

Aus der Geschichte des Marktes Eschenau

Neubearbeitung von Wilhelm Held

1967

Abb. 7 : Titelblatt der Ortschronik von HELD (1967)

So findet man dort auch Eintragungen über die Familie des STRÜMPPELLschen Probanden. Dessen Großvater (siehe Kasuistik; II,1), Vater (III,2) und Bruder (IV,3) besaßen nämlich von 1801 bis 1858 als Tagelöhner ein Anwesen (Eschenau Nr. 92).

Im Kapitel "Stammtafelauszüge", das leider erhebliche Ungenauigkeiten aufweist, sind neben dem Großvater (II,1) ein Onkel (III,6) und dessen Nachkommen erwähnt. Diese hatten jedoch keinen Grundbesitz und spielten, wie die übrigen Mitglieder der Eschenauer Familie Pol..., im wirtschaftlichen und sozialen Le-

ben des Ortes eine recht unauffällige Rolle als Dienstknechte, -mägde und Tagelöhner. So waren für die Fragestellung meiner Arbeit die Kirchenbücher Eschenaus wesentlich ergiebiger als die GRÄFschen Manuskripte, die sich bevorzugt mit den ortsge-schichtlich bedeutenderen Bauernfamilien und vor allem den dort ansässigen Adelsfamilien befassen (GRÄF, 1913 ; HELD, 1967).

Der Darlegung des Stammbaums der Sippe Pol... sei noch folgendes vorausgeschickt:
Der Name Pol... ist in der ganzen Gegend nordöstlich von Nürnberg (siehe Abb. 5) durchaus häufig; man findet ihn in fast jedem Dorf. Eine (katholische) Sippe dieses Namens in Neunkirchen am Brand (9 km ostnordöstlich von Erlangen, s. Abb. 5) läßt sich bis ins Mittelalter zurückverfolgen. Eine weitere (evangelische) Familie Pol..., die besonders weit verzweigt zu sein scheint, stammt aus der Gegend zwischen Egloffstein, Hundshaupten und Ebermannstadt (im nördlich an den Kartenausschnitt der Abb. 5 anschließenden Gebiet; ca. 15 km nordnordöstlich von Erlangen); und eine dritte Sippe Pol... hat ihre Wurzeln in Etlaswind (4 km östlich vom eben erwähnten Neunkirchen a.Br., siehe Abb. 5).

Die STRÜMPELLSche Familie gleichen Namens steht jedoch bis in die erste Hälfte des 18. Jahrhunderts zurück nicht mit diesen großen Sippen im Zusammenhang. Wie ich aus den Kirchenbucheinträgen ermittelte, stammt sie aus dem Nachbardorf Forth (s. Abb. 5), wo sie sich bis Anfang des 18. Jahrhunderts zurückverfolgen läßt.

Abschließend sei noch erwähnt, daß ich neben dem Studium der Kirchenbücher und Standesamtsregister, sowie des GRÄFschen Manuskripts auch auf mündlichem Wege versucht habe, Auskünfte über die nachzuuntersuchende Familie zu bekommen; allerdings sowohl bei Heimatforscher HELD als auch bei altingesessenen Eschenauern ohne Erfolg. Die heute in Eschenau und Nachbarorten lebenden Personen gleichen Namens stammen nicht von der STRÜMPELLschen Familie ab.

Beiblatt zur Ausklapptafel
" S t a m m b a u m P o l . . . " :

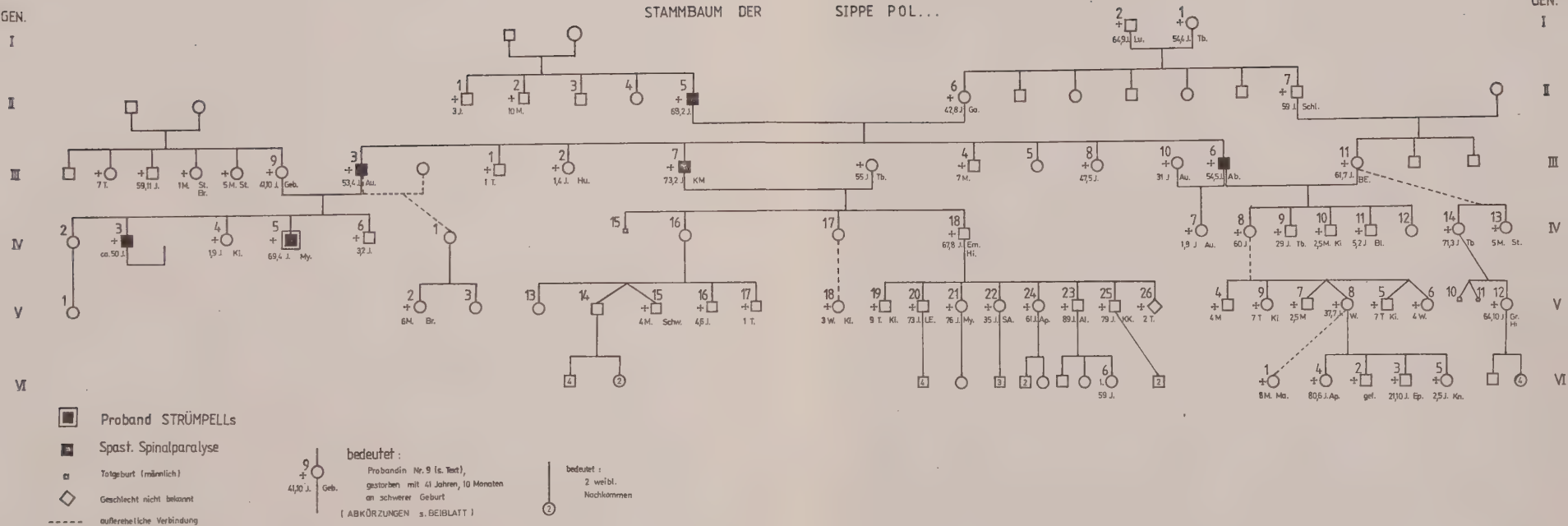
Erläuterung der verwendeten Abkürzungen:

J. = Jahre; M. = Monate; W. = Wochen; T. = Tage;
l. = "lebt".

Todesursachen:

Ab. = Abszeß	Ma. = Masern
Al. = Altersschwäche	My. = Myokardinfarkt,
Ap. = Apoplexie,	"Herzschlag"
Hirnschlag	SA. = Schwangerschafts-
Au. = Auszehrung,	abbruch
Abzehrung	Schl. = Schlagfluß
BE. = "Brustentzündung"	Schw. = "angeborene Schwäche"
Bl. = "Blausucht"	St. = "Steckfluß"
Br. = "Brand"	Tb. = Tuberculose,
Em. = Emphysem,	"Schwindsucht"
"Lungenblähung"	W. = Wassersucht
Ep. = Epilepsie	
Ga. = "hitziges Gallen-	
fieber"	
Geb. = "schwere Geburt"	
gef. = gefallen	
Hi. = Herzinsuffizienz,	
Herzschwäche, "Herz-	
muskelerkrankung"	
Hu. = Husten	
KK. = Kehlkopfkrebs	
Km. = Magenkrebs	
Ki. = Kinderkrämpfe, "Fraisen",	
"Convulsionen"	
Kn. = Knochenfraß	
LE. = Lungenembolie	
Lu. = "Lungenkrankheit"	

GEN.
I



B. K a s u i s t i k :

Zum besseren Überblick sei zuallererst auf die Ausklapptafel mit der graphischen Darstellung des ermittelten Stammbaumes hingewiesen.

Die zugehörigen Quellenangaben finden sich im Kapitel V, Abschnitt C.

Zur geographischen Orientierung dient Abb. 5.

G e n e r a t i o n I:

1) Leonhard Schl.:

geb. am 27.6.1723 in Eschenau

Schmiedemeister

Ehefrau: Margaretha Barbara Li. (I,2)

7 Kinder

gest. am 8.4.1788 in Eschenau

an "Lungenkrankheit".

2) Marg. Barb. Schl., geb. Li.:

geb. (aus Sterbeeintrag errechnet) am 14.9.1733

"Frau des Schmidts allhier" (I,1)

7 Kinder

gest. am 25.1.1788 in Eschenau

an "Schwindsucht".

G e n e r a t i o n II:

1)-5) sind die Kinder des Hans Pol., Tagelöhner in Forth, und dessen Ehefrau Anna.

1) Andreas Pol.:

geb. am 23.12.1742 in Forth

gest. am 18.12.1745 in Forth.

2) Hans Pol.:

geb. am 26.6.1745 in Forth,
gest. am 29.4.1746 in Forth.

3) Lorenz Pol.:

geb. am 27.11.1746 in Forth,
weiteres unbekannt; weder Ehe- noch Sterbeein-
trag in Forth.

4) Christina Pol.:

geb. am 10.3.1748 in Forth,
weiteres unbekannt; weder Ehe- noch Sterbeein-
trag in Forth.

Sollten 3) und 4) eine SSP gehabt haben wie ihr Bruder 5), so hätten ihre Nachkommen theoretisch zur Verbreitung der Erkrankung beitragen können.

5) Friedrich Pol.:

geb. am 17.12.1749 in Forth
"Schutzverwandter", Bauernknecht, Tagelöhner
Ehefrau: s. II,6

8 Kinder

gest. am 28.2.1818 in Eschenau

GRÄF erwähnt ihn als Besitzer eines Anwesens und vermutet, er sei "Abkömmling eines um 1724/1726 erwähnten Herrschaftskutschers in Eschenau, der 1753 im Alter von 61 Jahren als Nachtwächter starb". Ob dieser 1692 geborene Kutscher der Großvater und sein Sohn Johann Georg (geb. 1726) der Vater von Friedrich Pol. (II,5) sind, kann ich nicht stichhaltig belegen; es läßt sich lediglich mutmaßen.

STRÜMPPELL schrieb 1893:

"Patient" (gemeint ist Johann Pol., IV,5) "hat seinen Großvater nicht gekannt, weiß aber mit Bestimmtheit, daß derselbe lange Jahre hindurch eine Lähmung der Beine gehabt hat. Der Großvater

wurde schließlich auf einem Schubkarren im Dorfe herumgefahren."

Er ist somit der am weitesten zurückliegende Fall mit (wahrscheinlicher) SSP, den STRÜMPELL noch erfragen konnte.

6) und 7) sind 2 der 7 Kinder von Leonhard (I,1) und Marg. Barb. Schl. (I,2): Eine Tochter von II,7 heiratete einen Sohn von II,6 (Vetter-Basen-Ehe, s. Tafel "Stammbaum").

6) Marg. Pol., geb. Schl.:

geb. am 7.9.1761 in Eschenau

Ehemann: Friedrich Pol. (II,5)

8 Kinder

gest. am 16.5.1804 in Eschenau

an "hitzigem Gallenfieber".

7) Johann Schl.:

geb. am 12.1.1770 in Eschenau

Tagelöhner

Ehefrau: Marg. geb. Sche, aus Forth

gest. am 30.1.1829 in Eschenau.

G e n e r a t i o n I I I :

1)-8) sind die Kinder von II,5 und II,6.

1) Johann Pol.:

geb. am 31.12.1783 in Eschenau

gest. am 31.12.1783 in Eschenau.

2) Kunigunda Pol.:

geb. am 29.5.1785 in Eschenau

gest. am 7.10.1786 in Eschenau

an "Husten".

3) Johann Pol.:

geb. am 25.11.1787 in Eschenau

Tagelöhner

Ehefrau: Kath. geb. Bl. (III,9)

6 Kinder, darunter STRÜMPELs Proband
gest. am 12.3.1841 in Eschenau.
an "Abzehrung".

Über ihn berichtet STRÜMPELL (1893):

"An seinen Vater erinnert Patient" (gemeint ist
sein Proband, IV,5) "sich selbst sehr gut. Der-
selbe war nicht völlig gelähmt, soll aber stets
einen schlechten und auffallenden Gang gehabt
haben. Dieser Gang soll ganz derselbe gewesen
sein, wie ihn der Pat. jetzt selbst hat. Leute
aus seinem Dorf haben von ihm oft gesagt: 'der
geht gerade so, wie sein Vater'."

Bei ihm handelt es sich um den ältesten der drei
in dieser Generation betroffenen Brüder.

4) Johann Pol.:

geb. am 3.10.1790 in Eschenau

gest. am 26.5.1791 in Eschenau

(Gleichheit der Vornamen bei Geschwistern kam in
der damaligen Zeit nicht selten vor.)

5) Margarethe Pol.:

geb. am 3.6.1793 in Eschenau

Sie hat in Eschenau und Nachbarorten nicht ge-
heiratet und ist auch dort nicht verstorben.

Dort keine Nachkommen. Sie ist von GRÄF er-
wähnt: "Einwohnerin von 1850-1858 war eine Tan-
te des Besitzers". Besitzer war Friedrich Pol.
(IV,3), von dessen 2 Tanten zu dieser Zeit nur
noch Margarethe lebte.

6) Johann Friedrich Pol.:

geb. am 10.9.1796 in Eschenau

Tagelöhner (GRÄF, 1913: "besaß nie ein Anwesen")

Ehefrauen: 1. Ehe mit III,10

2. Ehe mit III,11

6 Kinder, davon 5 aus zweiter Ehe

gest. am 25.2.1851

an "Abszeß".

STRÜMPELL (1893) schreibt über ihn folgendes:

"Patient" (wiederum ist Johann Pol., IV,5 , gemeint) "erinnert sich auch genau, als Kind zwei Brüder seines Vaters gesehen zu haben, welche genau denselben ungewöhnlichen Gang hatten." Da nur zwei Brüder des Vaters des STRÜMPELLschen Probanden das Erwachsenenalter erreichten, läßt sich eindeutig sagen, daß es sich hierbei um Johann Friedrich (III,6) und Wolf Heinrich (III,7) handelt.

7) Wolf Heinrich Pol.:

geb. am 1.11.1799 in Eschenau

Tagelöhner, heiratete auf ein Anwesen in Kuhnhof Ehefrau: Margarethe Rö. (sie starb am 5.6.1869 in Kuhnhof an Tbc).

4 Kinder (darunter 1 Totgeburt)

gest. am 22.12.1872 in Kuhnhof bei Lauf an "Magenkrebs".

Er ist der jüngste der 3 Brüder aus dieser Generation, bei denen STRÜMPELL "mit kaum zu bezweifelnder Sicherheit" das Vorliegen einer SSP diagnostiziert.

(siehe Zitat zu III,6)

8) Barbara Pol.:

geb. am 5.11.1802 in Eschenau

ledig, keine Kinder

gest. am 16.4.1850 in Eschenau.

9) Katharina Pol., geb. Bl.:

geb. am 27.10.1796 in Rückersdorf (3 km südwestlich Lauf gelegen) als Tochter des Tagelöhners Georg Bl. und der Barbara Bl., geb. Schmid

- Ehefrau des Johann Pol. (III,3)
5 Kinder, darunter STRÜMPPELLs Proband (IV,5)
gest. am 27.8.1838
an "schwerer Geburt"!
- 10) Magdalena Pol., geb. Rü.:
geb. 1799 in Eschenau
Erste Ehefrau des J.Friedr. Pol. (III,6)
1 Kind
gest. am 21.2.1831 in Eschenau
an "Abzehrung".
- 11) Kunigunda Pol., geb. Schl.:
geb. am 11.2.1806 in Eschenau
Tochter des Joh. Schl. (II,7)
Zweite Ehefrau des J.Friedr. Pol. (III,6);
es handelt sich um eine Vetter-Basen-Ehe!
7 Kinder, davon 2 außereheliche (IV,13 u. 14)
gest. am 21.9.1867 an
"Brustentzündung".

Generation IV:

1)-6) sind die Kinder des Johann Pol. (III,3); es handelt sich um den P r o b a n d e n STRÜMPPELLs und dessen Geschwister!

- 1) Katharina K., geb. D.:
geb. am 19.1.1814 in Eschenau
Eltern: Johann Pol., Dienstknecht (III,3)
Katharina D., ledige Dienstmagd.
Eheschließung im Jahre 1850 mit Joh.G. K.,
geb. am 25.8.1809 in Stadeln (bei Fürth).
2 Kinder (geb. in Eschenau)
Verzog nach Nürnberg. Auf dem dortigen Standesamt erhielt ich keine Auskünfte. Als Tochter eines Erkrankten könnte sie die SSP weitervererbt haben.

2) Barbara L., geb. Bl. (legitim.Pol.):

geb. am 1.7.1826 in Rückersdorf bei Lauf

Eltern: III,3 und 9

Ehemann: Heinrich L. aus Eschenau

1 Kind

Nicht in Eschenau verstorben.

Bei 1) und 2) handelt es sich eindeutig um die beiden Schwestern des Probanden, von denen STRÜMPELL (1893) schreibt: "... sind mit 60 und 63 Jahren gestorben, waren aber völlig gesund."

Trotzdem könnten sie dem Laien unauffällige Symptome gehabt haben (KOCH, 1973) und das Leiden weitervererbt haben.

3) Friedrich Bl., legitim Pol.:

geb. am 18.10.1827 in Eschenau

Eltern (wie auch bei den weiteren Geschwistern):

III,3 und 9

STRÜMPELL (1893):

"Patient selbst" (gemeint ist IV,5) "hat einen Bruder gehabt, welcher ebenfalls denselben schlechten Gang gehabt hat und schließlich 3 Jahre lang g e l ä h m t gewesen sein soll. Auch dieser Bruder ist im Alter von ca. 50 Jahren bereits gestorben."

GRÄF erwähnt ihn in seiner Hausgeschichte von Eschenau: er besaß, wie sein Vater und Großvater vor ihm, das Anwesen Nr. 92 (1850-1858), "heiratete jedoch ... nicht auf sein Haus, sondern in ein Dorf im sog. 'Gärtnerslande' (Neunhof bei Kraftshof?)". Meine daraufhin besonders intensiven Nachforschungen in der Gegend zwischen Nürnberg, Fürth und Erlangen brachten jedoch kein Ergebnis.

GRÄF gibt als Jahr der Eheschließung 1850 an, und nach STRÜMPELL dürfte der Beschriebene bis

etwa 1875 oder 1880 gelebt haben. In das sog. "Gärtnersland" (heute geläufiger: "Knoblauchsland") ist Pol... jedenfalls mit großer Wahrscheinlichkeit nicht gezogen. Dieser Patient, der offensichtlich die SSP noch ausgeprägter hatte als sein Bruder, der Proband STRÜMPPELLs, wäre für die Genetik dieser Erkrankung natürlich besonders interessant, zumal er ja verheiratet war und möglicherweise Nachkommen gehabt hat. Ich habe in sämtlichen in Kapitel V aufgeführten Quellen speziell nach ihm gesucht, hatte jedoch keinen Erfolg.

4) Barbara Pol.:

geb. am 3.2.1830 in Eschenau

gest. am 1.11.1831 in Eschenau

an "Fraisen" (Kinderkrämpfe)

5) Johann Pol.:

geb. am 22.8.1831 in Eschenau

unverheiratet, keine Nachkommen

Stand (laut Sektionsprotokoll): Ziegelerbeiter

gest. am 4.3.1901 in Erlangen (medizinische Klinik)

an Herzinfarkt

Sektion im Erlanger Pathologischen Institut:

"Diagnose: Spast. Spinalparalyse; Arteriosklerose. Plötzl. Tod (Embolie der Coronararterie ??)" (laut Sektionsprotokoll vom 5.3.1901).

Er war von STRÜMPPELL in Erlangen etwa 16 Jahre lang ausführlich und mit eindrucksvoller Gewissenhaftigkeit beobachtet und untersucht, sowie von ihm persönlich seziert worden (siehe Arbeiten von 1893 und 1904, zusammengefaßt in Kapitel II dieser Arbeit).

6) Georg Pol.:

geb. am 30.5.1834 in Eschenau

gest. am 30.7.1837 in Eschenau

-) Im Jahre 1838 (am 27.8.) verstarb die Mutter des
Probanden STRÜMPELLS, Kath., geb. Bl. (III,9)
an "schwerer Geburt".

7)-12) sind die Kinder von Joh.Friedr. Pol. (III,6),
der ja höchstwahrscheinlich SSP gehabt hat; die Kin-
der stammen aus zwei Ehen, die zweite Ehe war eine
Vetter-Basen-Ehe.

7) Barbara Pol.:

geb. am 24.12.1829 in Eschenau

aus erster Ehe (Magd.geb.Rü., III,10)

gest. am 17.9.1831 in Eschenau

an "Abzehrung".

8)-12): zweite Ehe (Kunigunda geb. Schl., III,11):

8) Barbara Pol.:

geb. am 14.7.1834 in Eschenau

Dienstmagd, unverheiratet

6 Kinder, darunter 2 Zwillingspärchen

gest. am 23.7.1894 in Weißenhohe (bei Gräfenberg).

"Dienstmagd in Eschenau, zuletzt in Weißenhohe bei
ihrer Tochter."

9) Johann Pol.:

geb. am 13.6.1837 in Eschenau

Dienstknecht, unverheiratet

gest. am 31.5.1866 in Eschenau

an "Lungenschwindsucht".

10) Jacob Pol.:

geb. am 2.2.1841 in Eschenau

gest. am 13.4.1841 in Eschenau

an "Fraisien" (Kinderkrämpfen)

11) Georg Pol.:

geb. am 4.8.1842 in Eschenau
gest. am 23.9.1847 in Eschenau
an "Blausucht" (möglicherweise angeborener
Herzfehler).

12) Anna Barb. Pol.:

geb. am 4.7.1846 in Eschenau
Über sie konnte ich nichts genaues erfahren.
Sie ist möglicherweise Patin der Barbara Ko.
(V, 12), da in deren Geburtseintrag vermerkt
ist: "Patin: Barbara Pol., Magd in Nürnberg."
Als Tochter eines Erkrankten könnte sie theo-
retisch die SSP weitervererbt haben.

13) Anna Marg. Schl.:

geb. am 4.5.1829 in Eschenau
Mutter: Kunigunda Schl. (III, 11)
Vater nicht angegeben.
gest. am 10.11.1829 in Eschenau
an "Steckfluß" (vermutlich Bezeichnung für
schweren respiratorischen Infekt).

14) Margaretha Ko., geb. Schl.:

geb. am 4.1.1832 in Eschenau
Mutter: III, 11
Vater nicht angegeben.
Ehemann: Georg Ko., geb. 12.7.1833 in Eschenau
(Eheschließung am 5.4.1868)
3 Kinder, darunter ein totgeborenes Zwilling-
pärchen.
Gest. am 23.3.1903
an Lungentuberkulose.
GRÄF erwähnt im Kapitel "Stammtafelauszüge" ei-
ne "Keggles-Bärbel" als Ehefrau des Georg Ko..
und gibt auch das Jahr 1868 für die Eheschlies-

sung an. Diese "Barbara Pol." sei "um 1845" geboren und sei die Enkelin des Friedr. Pol. (III,6). Dies trifft jedoch nicht zu. Ich vermute jedoch, daß Friedr. Pol. (III,6) der Vater der Margaretha Ko., geb. Schl. (nach ihrer Mutter benannt), war; diese wurde dann im Volksmund "Keggles-Bärbel" gerufen, da ihr Ehemann Ko.. hieß.
Dies kann ich allerdings nicht belegen.

15)-18) sind die Kinder des (Wolf) Heinrich Pol. (III,7), also des jüngsten der drei Brüder mit SSP in dieser Generation, und seiner Ehefrau Margaretha, geb. Rö., gest. mit 55 Jahren am 5.6.1869 in Lauf (Tuberkulose).

15) "Rö., totgeborener Knabe":

geb. 17.1.1841 in Kuhnshof/Lauf

16) Kunigunda Scha., geb. Pol.:

geb. am 23.8.1842 in Kuhnshof/Lauf

Ehemann: Paulus Scha., Dienstknecht, Simonshofen (3 km nördl. Kuhnshof)

5 Kinder, darunter Zwillinge

gest. um 1915 (mündliche Auskunft)

Nach Auskunft eines Enkels (Sohn von V,14) lag bei ihr anscheinend keine Gangstörung oder gar Lähmung vor.

17) Margarethe Pol.:

geb. am 23.10.1845 in Kuhnshof/Lauf

1 Kind (außerehelich)

Weiteres konnte ich über sie nicht erfahren, auch nicht auf mündlichem Wege. Sie ist von Lauf fortgezogen.

18) Georg Pol.:

geb. am 3.6.1848 in Kuhnshof/Lauf

Landwirt

Ehefrau: Kunig, Elisabeth geb. F. aus Klein-
geschaid, geb. 1847

8 Kinder

Gest. am 27.2.1916

an "Lungenblähung und Herzmuskelentartung".
Eine Enkelin (Tochter von V,24) berichtete
mir, daß ihr Großvater sehr an "Asthma" ge-
litten habe, was überhaupt in ihrer Familie
häufig sei. Da sie 1921 geboren ist, kennt
sie ihren Großvater nicht persönlich, hat
aber auch von anderen Personen (z.B. von
ihrem Vater und dessen Geschwistern) nie
etwas von einem eigentümlichen Gang oder ei-
ner Lähmung des Großvaters gehört.

Generation V:

1) Ursula L.:

geb. am 2.5.1855 in Eschenau

Vater: Heinrich L., geb. am 8.10.1814 in Eschenau

Mutter: Barbara Pol. (IV,2)

Sie ist offensichtlich mit ihren Eltern vom Ge-
burtsort weggezogen; weiteres unbekannt.

2) Barb. D.:

geb. am 29.10.1840 in Eschenau

Vater: Joh.Georg K. aus Stadeln/Fürth, geb. am
25.8.1809

Mutter: Kath. D. (IV,1)

Gest. am 15.5.1841

an "Brand".

3) Kunigunda D.:

geb. am 28.4.1844 in Eschenau

Eltern wie V,2

Zog vermutlich mit ihren Eltern nach Nürnberg,
wo ich keine weiteren Auskünfte erhielt (Be-
gründung: Datenschutzgesetze). Siehe Bemerkun-
gen zu IV,1.

4)-9) sind die Kinder der Barbara Pol. (IV,8).

4) Johann Pol.:

geb. am 28.5.1859 in Eschenau

gest. am 20.9.1859 in Eschenau.

5)+6) sind Zwillinge:

5) Peter Pol.:

geb. am 16.3.1862 in Eschenau

gest. am 23.3.1862 in Eschenau

an "Fraisien" (Kinderkrämpfen).

6) Marg. Pol.:

geb. am 16.3.1862 in Eschenau

gest. am 10.4.1862 in Eschenau

7)+8) sind Zwillinge:

7) Johann Pol.:

geb. am 26.6.1863 in Eschenau

gest. am 13.9.1863 in Eschenau

8) Margarethe Ba., geb. Pol.:

geb. am 26.6.1863 in Eschenau

Ehemann: Johann Ba. aus Weißenhohe, gest. mit

41 Jahren am 9.3.1908 (Tuberkulose).

5 Kinder

Gest. am 23.1.1901 in Weißenhohe

an "Wassersucht".

Ich befragte ihren Schwiegersohn, den 82jährigen
Johann Pom... aus Weißenhohe (Witwer der Kath.
Ba., s. VI,4), was er - z.B. aus Erzählungen sei-
ner Frau - noch über die hier beschriebene Person

wisse. Er berichtete jedoch, daß ihm über Geh-
beschwerden, ein auffälliges Gangbild oder gar
eine Lähmung nichts bekannt sei.

9) Kunigunda Pol.:

geb. am 2.4.1866 in Eschenau

gest. am 9.4.1866 in Eschenau

an "Krämpfen".

10)-12) sind die Kinder der Marg.Ko., geb. Schl.;
bezüglich ihrer Zugehörigkeit zum Stammbaum Pol...
siehe Bemerkungen zu IV, 14.

10)+11) "totgeborenes Zwillingspärchen":

geb. am 28.9.1866 in Eschenau.

12) Barbara Por., geb. Ko.:

geb. am 25.5.1885 in Eschenau

Ehemann: Georg Por. aus Eschenau, gest. 1949

(mit 70 J.)

5 Kinder

Gest. am 8.3.1939 in Eschenau

an "Grippe und Herzschwäche".

13)-17) sind die Kinder der Kunigunda Scha., geb. Pol.
und des Paulus Scha...

13) Anna Scha.:

geb. am 11.9.1865 in Kuhnshof/Lauf

weiteres unbekannt

14)+15) sind Zwillinge:

14) Friedrich Scha.:

geb. am 11.6.1867 in Kuhnshof/Lauf

Ehefrau: Anna Agnes geb. Dü. aus Lauf

6 Kinder, davon 4 männlich

weitere Daten unbekannt.

Über einen seltsamen Gang etc. ist den Nachkom-
men nichts bekannt.

15) Georg Scha.:

geb. am 11.6.1867 in Kuhnshof/Lauf

gest. am 21.10.1867 in Kuhnshof

an "angeborener Schwäche".

16) Georg Scha.:

geb. am 13.6.1869 in Kuhnshof

gest. am 3.1.1874 in Kuhnshof.

17) "Scha. anonymus":

geb. und gest. am 6.4.1871 in Kuhnshof.

18) Anna Barbara Pol.:

geb. am 20.9.1867 in Kuhnshof

Mutter: Marg. Pol. (IV, 17)

Vater nicht angegeben.

Gest. am 10.10.1867 in Kuhnshof

an "Convulsionen".

19)-26) sind die Kinder von Georg Pol. (IV, 18) und seiner Ehefrau Kunig. Elis. F.

19) Rudolf Pol.:

geb. am 30.1.1875 in Kuhnshof

gest. am 8.2.1875 in Kuhnshof

an "Convulsionen".

20) Johann Pol.:

geb. am 30.9.1876 in Kuhnshof

verheiratet

4 Söhne

gest. mit 73 Jahren in Monheim (zwischen

Treuchtlingen und Donauwörth)

an Lungenembolie.

Seine Nichte (VI, 6) berichtete, er habe ebenso wie sein Vater (IV, 18) sehr unter "Asthma" gelitten, habe dann "Durchblutungsstörungen" in den Beinen bekommen (sie seien immer "wie taub" gewesen) und sei schließlich an einer Embolie gestorben.

- 21) Sophie Fr., geb. Pol.:
geb. am 5.7.1879 in Kuhnshof
heiratete nach Lauf
1 Tochter
Gest. mit 76 Jahren
an Herzschlag.
Keine Gangstörungen bekannt (nach Auskunft
von VI,6).
- 22) Anna Maria Schm., geb. Pol.:
geb. am 25.6.1881 in Kuhnshof
heiratete nach Nürnberg
3 Söhne
Gest. mit 35 Jahren bei Schwangerschaftsabbruch.
Keine Gangstörungen.
- 23) Leonhardt Pol.:
geb. am 26.10.1885 in Kuhnshof
Ehe 1914 mit Anna Elis, geb. Di. aus Schloßberg
3 Kinder, darunter 1 Sohn
(jüngere Tochter s. VI,6)
Gest. mit 89 Jahren im Jahre 1974 in Kuhnshof
an Altersschwäche.
Auch er wies, nach Auskunft seiner jüngeren
Tochter und einer Enkelin, keine Symptome auf,
die an eine SSP denken lassen könnten.
- 24) Anna Ra., geb. Pol.:
geb. am 30.7.1883 in Kuhnshof
verheiratet in Lauf
3 Kinder, darunter 2 Söhne
gest. mit 61 Jahren im Jahre 1944
an Hirnschlag.
Keine Gangstörungen berichtet.

25) Johann Pol.:

geb. am 4.6.1887 in Kuhnshof

ausgewandert nach Brasilien

2 Söhne

gest. mit 79 Jahren

an Kehlkopfkrebs.

Er litt, wie sein Vater und sein ältester Bruder, an "Asthma". Von Gangstörungen oder sogar einer Lähmung hat seine Nichte nicht gehört.

26) "Pol. anonym":

gest. am 1.5.1891, "2 Tage alt".

Das Geschlecht des Kindes ist nicht angegeben.

Generation VI:

1)-5) sind die Kinder von Margarethe Ba., geb. Pol.; der Vater von 2)-5) ist Johann Ba., Schuhmacher in Weißenhohe, geb. 1866 als Sohn der ledigen Kunigunda Ba.; Eheschließung am 11.1.1891.

1) Barbara Pol.:

geb. am 24.10.1885 in Eschenau

(Vater nicht angegeben)

gest. am 22.6.1886

an "Masern".

2) Konrad Ba.:

geb. am 20.2.1891 in Weißenhohe

gefallen im 1. Weltkrieg

3) Johann Ba.:

geb. am 8.9.1892 in Weißenhohe

ledig, keine Nachkommen bekannt

gest. am 5.7.1915 in der Pflegeanstalt Gremsdorf

(bei Höchstadt an der Aisch)

an "heftigem epileptischen Anfall".

über ihn fand ich folgenden Eintrag im Sterberegister der katholischen Pfarrei Weißenöhe:
"Am 5.7.1915 ist Johann Ba... aus Weißenöhe in der Pflege- und Wohltätigkeitsanstalt zu Gremsdorf/Oberfranken infolge eines heftigen epileptischen Anfalls plötzlich und unerwartet verstorben. Er war am rechten Arm gelähmt, konnte mit der linken Hand schreiben. Dadurch ist die Gemeinde wieder von einer Armenlast befreit. (Dort beerdigt,)"

Im Insassenverzeichnis der heute noch bestehenden Pflegeanstalt ist eingetragen:

"Joh. Ba..., geb. 8.9.1892 in Weißenöhe, ledig."
"Bemerkungen: Epilepsie."

Die Krankenunterlagen aus dieser Zeit sind im zweiten Weltkrieg verlorengegangen.

Der jetzt 82jährige Schwager dieses Kranken, Joh. Pom... (Ehemann der verstorbenen Kath.Pom., geb. Ba., VI,4), hat diesen nicht persönlich gekannt, wußte aber, daß er in der Pflegeanstalt war, weil er "immer wieder umfiel". Genauere Angaben machte er nicht.

4) Katharina Pom., geb. Ba.:

geb. am 20.5.1895 in Weißenöhe

Ehemann: Johann Pom., geb. am 16.7.1897 als Sohn
des Maurers Joh.Pom. in Büg bei Forth.

12 Kinder, davon 4 Söhne

Gest. am 12.12.1975 an Schlaganfall.

Wie schon erwähnt, konnte ich mich mit ihrem Ehemann unterhalten; sie hatte keine Ganganfälle und auch keine Symptome eines Anfallsleidens.

5) Barbara Ba.:

geb. am 14.10.1897 in Weißenhohe

gest. am 28.3.1900 in Weißenhohe

an "Knochenfraß".

6) Betty F., geb. Pol.:

geb. im Jahre 1921 in Kuhnshof

Tochter des Leonhardt Pol. (V,23)

Urenkelin des Heinrich Pol. (III,7).

C. Überblick über die Ergebnisse der Nachforschungen:

In der beschriebenen Familie traten in 3 Generationen (II, III und IV) 6 Fälle von S p a s t i s c h e r S p i n a l p a r a l y s e auf (laut Familienanamnese STRÜMPPELLs, 1893).

Dabei vererbte - von STRÜMPPELLs Proband (IV,5) aus betrachtet - der Großvater (II,5) das Leiden auf den Vater und zwei Brüder des Vaters (III, 3+6+7).

Der Vater (III,3) vererbte das Leiden auf zwei Söhne weiter (IV, 3+5). IV,3 war STRÜMPPELLs Proband.

Die beiden Brüder des Vaters (III, 6+7) hatten zwar, wie ich ermitteln konnte, zahlreiche Nachkommen, haben aber die Erkrankung offensichtlich nicht weitervererbt.

Der Proband selbst hatte keine Kinder.

Über den Bruder des Probanden (IV,3) erfuhr ich lediglich, daß er geheiratet hat; wohin er verzogen ist und ob er eventuell ebenfalls erkrankte Nachkommen hatte, ist mir nicht bekannt.

Von erkrankten weiblichen Mitgliedern der Familie hat der Proband STRÜMPPELLs seinerzeit nichts berichtet. Trotzdem könnten durchaus leichte und dem Laien unauffällige Symptome vorhanden gewesen sein (KOCH, 1973). Personen, die - unter dieser Voraussetzung - für eine Weitervererbung der Erkrankung theoretisch in Frage kommen, sind die beiden Schwestern des Probanden (IV, 1+2), sowie eine Tante des Probanden (III,5). Näheres siehe Abschnitt B. Kasuistik.

Ob der Großvater (II,5) des STRÜMPPELLschen Probanden der erste Fall von SSP in dieser Familie war, läßt sich heute wohl nicht mehr klären.

Ein Überblick über die Nachkommenschaft der drei an SSP erkrankten B r ü d e r i n G e n e r a -
t i o n III sei hier noch gesondert gegeben:

III,3: Wie bereits erwähnt, hat dieser Johann Pol... die SSP an zwei Söhne (IV, 3+5) weitervererbt. Ein dritter Sohn (IV,6) verstarb bereits im Alter von drei Jahren. Von seinen drei Töchtern verstarb die jüngste (IV,4) im zweiten Lebensjahr an Fraisen (Kinderkrämpfen).

Die beiden anderen Töchter haben geheiratet (IV,1+2) und Nachkommen gehabt, sind jedoch von Eschenau fortgezogen; sie waren nach Angaben ihres Bruders (IV,5) völlig gesund.

III,6: Friedrich Pol... heiratete in zweiter Ehe seine Cousine (III,11), nachdem seine erste Frau (III,10) und ein Töchterlein aus dieser Ehe verstorben waren.

Mündliche Auskünfte über die Nachkommen aus dieser Vetter-Basen-Ehe erhielt ich vom Witwer ihrer Urenkelin (VI,4), sowie von zwei Söhnen der Letzteren. Hinweise auf weitere Fälle von Paraspastik in dieser Linie fanden sich nicht.

Auffällig ist hier lediglich die Häufung von Todesursachen wie Kinderkrämpfen und Epilepsie.

Bei den Kindern und Enkeln von III,6 sind dreimal Fraisen angegeben; ein Urenkel verstarb mit 21 Jahren in einer Pflegeanstalt an einem "heftigen epileptischen Anfall". Dies könnte für eine erbliche e r -
h ö h t e A n f a l l s b e r e i t s c h a f t in dieser Linie sprechen.

In Generation IV traten drei Zwillingsgeburten auf: Eine Tochter (IV,8) aus der Vetter-Basen-Ehe gebar zwei Zwillingspärchen, eine außereheliche Tochter (IV,11) der Kunig. geb. Schl. (III,11) hatte ein "totgeborenes Zwillingspärchen".

III,7: Heinrich Pol... hat ebenfalls eine große Nachkommenschaft.

Mündliche Auskünfte über diese erhielt ich von seiner Urenkelin (VI,6). Sie setzte sich, selbst dem Anliegen meiner Nachforschungen sehr aufgeschlossen, mit mehreren Verwandten in Verbindung, um noch zusätzliche Auskünfte über ihre Eltern- und vor allem Großelterngeneration zu bekommen.

Es ergab sich jedoch kein Hinweis für einen neuen Fall von Paraspastik in der Sippe Pol... ,

Lediglich von ihrem Onkel (V,20) berichtete sie, er habe kurz vor seinem Tod nicht mehr gut gehen können und seine Beine seien wie "taub" gewesen; da der Hausarzt die Diagnose "Durchblutungsstörungen" gestellt hatte und der Patient später an einer Lungenembolie starb, erscheint mir eine SSP doch sehr unwahrscheinlich.

Sonst ist in dieser Linie allenfalls auffällig, daß, wie VI,6 selbst angibt, sowohl zwei Brüder ihres Vaters (V,20+25), als auch ihr Großvater (IV,18) an 'Asthma' litten.

Zwei Kinder in Generation V starben an "Convulsionen" (V,18+19).

Eine Tochter des Heinrich Pol... hatte eine Zwillingsgeburt,

Zum Abschluß sei noch auf die große Kindersterblichkeit im vergangenen Jahrhundert hingewiesen, die der Stammbaum der Familie Pol... aus Eschenau eindrucksvoll dokumentiert. Unter den 47 direkten Nachkommen des Friedrich Pol... (II,5) in den Generationen III bis einschließlich V starben 20 Kinder innerhalb der ersten 6 Lebensjahre; ein Kind wurde tot geboren.

IV. Z U S A M M E N F A S S U N G :

STRÜMPELL beschrieb im Jahre 1893 eine Sippe namens Pol... mit 6 an Spastischer Spinalparalyse erkrankten Personen in 3 aufeinanderfolgenden Generationen.

Bei 5 dieser Personen erfolgte zwar die Diagnose der Erkrankung lediglich aufgrund der Befragung eines einzigen Familienmitgliedes (seines Probanden Johann Pol., IV,5); jedoch besteht meines Erachtens kein Anlaß dazu, an der Gewissenhaftigkeit und Exaktheit der Familienanamneseerhebung durch STRÜMPELL zu zweifeln.

Diese Familie ist ein Beispiel für das Auftreten einer klinisch fast reinen hereditären Spastischen Spinalparalyse (SSP) mit autosomal-dominantem Erbgang.

Bei der Sektion des Probanden (IV,5) stellte STRÜMPELL eine symmetrische Degeneration der Pyramidenseitenstränge, sowie auch (geringer ausgeprägt) der Gollischen Stränge fest.

Die den STRÜMPELLschen Probanden betreffenden Ausführungen sind in den Veröffentlichungen STRÜMPELLs von 1893 und 1904 enthalten, in denen jedoch daneben noch andere Fälle, sowie allgemeine Bemerkungen zur Erkrankung beschrieben sind. In dieser Arbeit wurde daraus eine (wörtlich in aller Ausführlichkeit übernommene) fortlaufende Krankengeschichte zusammengestellt.

Ebenso werden die Ergebnisse der Pathologisch-anatomischen Untersuchung mitgeteilt.

Durch eigene Nachforschungen (Studium von Kirchenbüchern, Standesamtsregistern und Krankenunterlagen,

sowie Gespräche mit Nachfahren der erkrankten Personen) wurde Material über 115 Personen in 6 Generationen gesammelt.

Ein Stammbaum der Sippe Pol... wurde angefertigt.

Die von STRÜMPELL (1893) erwähnten sechs an SSP erkrankten und drei ausdrücklich als nicht erkrankt bezeichneten Personen konnten, ohne daß sich dabei Unstimmigkeiten ergeben hätten, in den ermittelten Stammbaum der Sippe eindeutig eingeordnet und näher beschrieben werden.

Für neue Erkrankungsfälle an Spastischer Spinalparalyse wurden keine Hinweise gefunden.

V. L I T T E R A T U R u n d Q U E L L E N :

A) H a n d b ü c h e r :

BECKER, P.E.: Krankheiten mit hauptsächlichlicher Beteiligung von Pyramidenbahn, Vorderhorn und bulbären motorischen Kernen (Spastik, spinale Muskelatrophie und Bulbärparalyse)

In : Humangenetik, Bd. V/1, S. 314-332
Stuttgart, Thieme 1966.

BOETERS, H.: Erbkleiden des Nervensystems beim Menschen

In: Handbuch der Erbbiologie des Menschen,
Bd. V/1, S. 105-114
Berlin, Springer 1939.

B) Alphabetisch (nach Namen der Verfasser) geordnetes
L i t e r a t u r v e r z e i c h n i s :

- 1) ARING, C.D.: The systemic nervous affinity of triorthocresyl phosphate (Jamaica ginger palsy).
Brain, 65, 34-47, 1942.
- 2) BECKER, P.E.: siehe oben (Kap.V, Abschn. A).
- 3) BEHAN, W. u. MAIA, M.: STRÜMPPELLs familial spastic paraplegia: genetics and neuropathology.
J. Neurol. Neurosurg.
Psychiat. 37, 8-20, 1974.
- 4) BILLEVICH-POPOVA, A.S.: Disorders in the electrical activity in the muscles of healthy relatives of persons

with STRÜMPPELLs familial
spastic paraplegia. Zh.
Nevropath. Psikhiat. Korsakow 70, 218-224, 1970.

- 5) BOETERS, H.: siehe oben (Kap.V, Abschn.A).
- 6) CARTE, E.T.: Beitrag zur Kenntnis der dominant vererbten spastischen Spinalparalyse (Untersuchungen an 179 Probanden einer schweizerischen Sippe). Schweiz. Arch. Neurol. Psychiat. 91, 333-369, 1963.
- 7) CAVANAGH, J.B.: The toxic effects of triorthocresyl phosphate on the nervous system. J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 17, 163-172, 1954.
- 8) FENTON, J.B.C.: The nature of the paralysis in chickens following organo-phosphorous poisoning. J. Pathol. Bacteriol. 69, 181-189, 1955.
- 9) FRIEDRICH, G.: Die spastische Spinalparalyse.
In: Handbuch der speziellen Pathologischen Anatomie und Histologie, Bd. XIII/1A, 996-1007; Hrsg.: LUBARSCH, HENKE, RÖSSLE; Berlin, Springer 1957.
- 10) GRÄF, F.: Beiträge zur Heimatkunde des Marktes Eschenau und dessen Umgebung, Band III: Haus- und Familiengeschichte Eschenaus (Entwurf, abgeschlossen 1913). Einzusehen im Staatsarchiv Nürnberg, "Gemeindedepot Eschenau".
- 11) HELD, W.: Aus der Geschichte des Marktes Eschenau (Neubearbeitung). Verlag Hans Fahrner, Lauf a.d. Pegnitz, 1967.

- 12) KOCH, G.: Neurologisch-psychiatrische Erbforschung.
In: Ärztliche Praxis, XXV. Jahrgang Nr. 29,
1398-1405, 1973, sowie
in: H.H.MEYER: Nervenheilkunde. Rückblick
und Ausblick, Wissenschaftliche Tagung
anlässlich des 10jährigen Bestehens der
neuen Universitäts-Nervenlinik Homburg/
Saar, 3.11.1972. S. 36-43. Werk-Verlag
Dr. Edmund Banaschewski, München-Gräfel-
fing, 1973.
- 13) MALIN, J.-P.: Zur Differentialdiagnose der hereditä-
ren spastischen Spinalparalyse, sowie
Bericht über 2 Familien mit spasti-
scher Spinalparalyse und Epilepsie.
Nervenarzt 47 (11): 661-668, 1976.
- 14) OZSVATH, K.: Paralysis spastica spinalis familiaris.
Dt. Zschr. f. Nervenheilkunde 193,
287-323, 1968.
- 15) RADERMECKER, J.: Epilepsy in the degenerative
diseases. In: Handbook of clinical
neurology; Eds.: VINKEN, BRUYN;
Vol. 15, 325-372, Amsterdam, North
Holland Publishing Company, 1974.
- 16) SJAASTAD, O.; GJESSING, L.; BERSTAD, J.K.; GJES-
DAHL, P.:
Homocarnosinosis. Spinal fluid amino
acids in familial spastic paraplegia.
Acta Neurol. Scand. 55 (2), 158-162,
1977.
- 17) STRÜMPPELL, A.: Beiträge zur Pathologie des Rücken-
marks. Arch. Psychiatr. Nervenkr. 10,
676, 1880.

- 18) STRÜMPELL, A.: Über eine bestimmte Form der primären kombinierten Systemerkrankung des Rückenmarks. Arch. Psychiatr. Nervenkr. 17, 227-238, 1886.
- 19) STRÜMPELL, A.: Über die hereditäre spastische Spinalparalyse. Dt. Zschr. f. Nervenheilk. 4, 173-188, 1893.
- 20) STRÜMPELL, A.: Über die hereditäre spastische Spinalparalyse. Vortrag anlässlich der XXVI. Wanderversammlung der südwestdeutschen Neurologen und Irrenärzte zu Baden-Baden am 8. und 9.6.1901. Neurol. Zbl. 20, 628, 1901.
- 21) STRÜMPELL, A.: Die primäre Seitenstrangsklerose (spastische Spinalparalyse). Dt. Zschr. f. Nervenheilk. 27, 291-339, 1904.
- 22) STRÜMPELL, A.: Aus dem Leben eines deutschen Klinikers. 2. Auflage, F.C.W. Vogel, Leipzig, 1925.

C) Q u e l l e n a n g a b e n :

Es wurden eingesehen:

- Standesamtsregister von Eschenau
(jetzt Gemeinde Eckental; Bücher befinden sich in Forth)
- Tauf-, Trau- und Sterbematrikel der Ev.-luth. Gemeinden Eschenau
 - Forth
 - Beerbach (bei Eschenau)
 - Igensdorf (zwischen Forth und Gräfenberg)
 - Gräfenberg
 - Heroldsberg (zwischen Eschenau und Nürnberg)
 - Rückersdorf (bei Lauf)
 - Fürth St. Michael
 - Kraftshof ("Gärtnersland" nördlich Nürnberg)
 - Poppenreuth ("Gärtnersland")
 - Vach (Fürth St. Matthäus; "Gärtnersland")
 - Großgründlach ("Gärtnersland")
 - Nürnberg St. Sebald (Landeskirchl. Archiv)
 - Lauf a.d.Pegnitz
- Röm.-kath. Gemeinden
 - Neunkirchen a.Brand
 - Kirchrötenbach (erzbischöfl. Archiv Bamberg)
 - Weißenohe (bei Gräfenberg)
- Insassenverzeichnis der Pflege- und Wohltätigkeitsanstalt zu Gremsdorf/Ofr. (bei Höchststadt).

D a n k s a g u n g

Herrn Professor Dr. med. Gerhard Koch, em. Direktor des Instituts für Humangenetik und Anthropologie der Universität Erlangen-Nürnberg, danke ich hiermit für die Überlassung des Themas und für die Beratung bei der Durchführung der Nachuntersuchungen und der Abfassung der Arbeit.

Des weiteren gilt mein Dank Herrn Wilhelm Held aus Brand bei Eschenau für seine Auskünfte und Hinweise.

Besonders Herrn Pfarrer Reinhold Autenrieth, Eschenau, und Herrn Pfarrer Hippacher, Weißenhohe, möchte ich für ihr Vertrauen und Einverständnis mit der Durchführung der Nachforschungen danken.

VI. L e b e n s l a u f :

Am 27.10.1955 wurde ich, Gerhard Heinz Johann Bergler, in Weiden/Oberpfalz als Sohn des Zimmermeisters und Bauingenieurs Ludwig Bergler und seiner Ehefrau Edeltaud, geb. Scholtyssek, geboren.

Von 1962 an besuchte ich die Volksschule in Weiden; im Jahre 1966 trat ich an das Kepler-Gymnasium in Weiden über, wo ich am 20.6.1975 das Zeugnis der Allgemeinen Hochschulreife erhielt. Im Wintersemester 1975/76 begann ich, als Stipendiat nach dem Bayerischen Begabtenförderungsgesetz, das Studium der Medizin an der Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg.

Im August 1977 bestand ich die Ärztliche Vorprüfung in Erlangen.

Am 04.11.81 legte ich in Erlangen das medizinische Staatsexamen ab.

